Professor W. D. Bullock
with the compliments
of the author
K. P.

16.



16

(Separatabdruck aus Virchow's Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medicin. 151. Band. 1898.)

Druck und Verlag von Georg Reimer in Berlin.

Beiträge zur Kenntniss des Nervensystems und der Netzhaut bei Anencephalie und Amyelie.

(Aus den pathologisch-anatomischen und anatomischen Instituten der Universität Lund.)

Von Karl Petrén, und Gustaf Petrén,
Docenten an der Universität Lund, Assistenten am anatomischen Institut Lund.

(Hierzu Taf. IX.)

Sorgfältige Untersuchungen von anencephalischen Missgeburten sind schon in ziemlich reichlicher Anzahl ausgeführt worden. Früher widmete man aber seine Aufmerksamkeit nur ihrer äusseren Morphologie und besonders dem Zustande des Schädels und suchte durch das Studium desselben die Entwickelungsweise dieser Missbildung zu erklären (Geoffroy Saint-Hilaire, Förster, Ahlfeld, Hannover, Perls).

Schon ziemlich früh hat jedoch Flechsig in seiner Arbeit über die Leitungsbahnen das Fehlen der Pyramidenbahnen im Rückenmarke bei dieser Missbildung erwähnt. Genauere mikroskopische Untersuchungen des centralen Nervensystems, bezw. seiner Rudimente in diesen Fällen sind aber erst in diesem Decennium mitgetheilt worden (Leonowa, Arnold, Schürhoff, Darvas, Bulloch).

Durch solche Untersuchungen könnte man in erster Linie hoffen, Licht über die noch immer offene Frage von den Ursachen der betreffenden Missbildung zu verbreiten. Von noch grösserem Interesse wäre es, wenn es gelingen sollte, durch Feststellung der Ausbreitung der Zerstörung, bezw. der Hemmung in den verschiedenen Theilen des Nervensystems, Schlussfolgerungen bezüglich der Verbindungen zwischen ihnen und dem Verlauf der Leitungsbahnen zu ziehen. Dass solche Untersuchungen wichtige Ergebnisse auf diesem Gebiete und zwar eine Bestätigung von auf anderen Wegen gewonnenen Kennt-

issen geben könnten, scheint a priori wahrscheinlich, wenn wir edenken, dass die Fälle dieser Missbildung als ganz kolossal nfassende, von der Natur selbst ausgeführte, Gudden'sche xperimente mit Fug bezeichnet werden können, und wenn wir ns erinnern, von welcher Bedeutung für unsere Kenntnisse vom au des centralen Nervensystems derartige Experimente ge-esen sind.

Da bis jetzt nur eine mässige Anzahl von Fällen der Anen-phalie näher untersucht und die hier angegebenen Ziele der be-effenden Untersuchungen gar nicht vollständiger erreicht worden nd, so dass weitere Beobachtungen immer noch Interesse dar-eten können, wollen wir folgende vier Fälle dieser Missbildung ittheilen, bei denen wir die Gelegenheit, das centrale Nerven-stem zu untersuchen, gefunden haben. Diese Fälle scheinen s auch aus dem Grunde auf ein besonderes Interesse An-ruch machen zu können, weil die Hemmung oder Zerstörung s centralen Nervensystems hier einen weit grösseren Umfang reicht hatte, als im Allgemeinen in den früher mitgetheilten llen. Namentlich war in unseren Fällen auch die Entwickelung s Rückenmarks beträchtlich gestört.

Nachdem wir die Beschreibung und Epikrise dieser Fälle tgetheilt haben, wollen wir die verschiedenen Theorien über Ursachen dieser Missbildung in Kürze durchgehen und ver-chen, ob wir einige allgemeinere Schlussfolgerungen machen nnen.

Insbesondere mögen die Ergebnisse der Untersuchung eines lles von einer mit totaler Amyelie complicirten Anencephalie mit-heilt werden. Früher sind nur zwei mikroskopisch vollständiger ersuchte Fälle dieser Art publicirt worden (Leonowa, Gade).

In unserem Falle von Amyelie haben wir auch eine Unter-hung der Netzhaut vorgenommen und wollen zuletzt be-glich dieses Organes, das ja als eine Abtheilung des centralen rvensystems betrachtet werden muss, eine kritische Darlegung von uns und von früheren Forschern gewonnenen Ergebnisse ern.

Fall I. Weiblicher Fötus. Körperlänge 32 cm. Foramen magnum pitis ist ganz offen. Die Bogen der obersten Halswirbel fehlen; die belsäule sonst normal entwickelt. Basis cranii von einer weichen, rothen, egelmässig geformten, dicken Masse bedeckt. Das Rückenmark geht nach

oben in die rothe Masse an der Basis cranii über. Fötus sonst gut entwickelt (Härtung in Formalin).

Der untere Theil des Rückenmarks ist in der Hauptsache ziemlich gut entwickelt. Verfolgen wir die Schnitte des Organs nach oben zu, so finden wir Blutungen in der Lendenanschwellung. Wollen wir zuerst Schnitte an der unteren Grenze dieser Blutungen näher betrachten!

Die Grösse des Rückenmarks ist hier deutlich vermindert. Seine Form in der Hauptsache normal, doch ist der Rand mehr oder weniger unregelmässig eingebuchtet. Die Wurzeln, und zwar sowohl die vorderen, als die hinteren, scheinen gut entwickelt zu sein. Axencylinder von normalem Aussehen treten hier an Carminpräparaten in reichlicher Zahl hervor, und die Markscheiden sind an nach Pal gefärbten Präparaten, wenn nicht besonders gut, doch deutlich gefärbt. Die Gefässe der Pia in hohem Maasse dilatirt. Ihre starke Erweiterung macht es schwer, zu entscheiden, ob Blut aus den Gefässen ausgetreten ist, doch lässt es sich an einigen Stellen sicher feststellen, dass wenigstens eine geringe Menge von Blut sich frei im Subarachnoidalraume befindet. In den vorderen Wurzeln giebt es einige kleinere, nicht scharf begrenzte Anhäufungen von Rundzellen, in deren Centrum keine sonstigen Gewebselemente zu sehen sind.

Die Hinterstränge von normaler Grösse. Gut gefärbte Axencylinder (an Carminpräparaten) oder Markscheiden (an nach Pal gefärbten Schnitten) lassen sich nicht entdecken. Das Gewebe bietet ein ziemlich lockeres Aussehen dar.

Die ganze graue Substanz ist sehr gut entwickelt. Sie erstreckt sich ringsum fast bis zur Peripherie des Rückenmarks; folglich fehlen die Seitenstränge fast völlig. Auch die Vorderstränge sind sehr reducirt. Die Ganglienzellen der Vorderhörner sind in ganz normaler Weise entwickelt. Die Härtung (in Formalin) gestattete Färbung nach Nissl; an diesen Präparaten treten die grossen, dicht liegenden Ganglienzellen mit ihrer Zeichnung von Nissl'schen Körperchen in schöner Weise hervor; irgend welche Abweichung von normalen Verhältnissen lässt sich nicht erkennen.

Die Gefässe des Rückenmarks sind vielleicht im Allgemeinen ein wenig erweitert. In den Hintersträngen sind sie dagegen deutlich dilatirt; besonders trifft man unmittelbar innerhalb der Pia an einigen Schnitten Gefässe, die von Blut stark ausgedehnt sind. An einigen von diesen beobachtet man, wie das Blut aus dem Gefässe ausgetreten ist. Am peripherischen Rande der Hinterstränge giebt es an den meisten Schnitten etwa ein paar Blutungen, an denen jedoch im Allgemeinen kein Zusammenhang mit einem Gefässe nachgewiesen werden kann; sie sind alle ganz klein.

Der Medullarkanal gar nicht erweitert, von Epithel ausgekleidet.

Gehen wir ein wenig weiter nach oben, — aber fortwährend in der Lendenanschwellung, — so finden wir, von den Blutungen im Rückenmark abgesehen, völlig ähnliche Verhältnisse. In den hinteren peripherischen Theilen der Hinterstränge giebt es nehmlich hier zwei ziemlich grosse Blutungen, die constant an allen Schnitten aus diesem Stücke vorhanden sind.

Auch sind die Gefässe der Hinterstränge ziemlich stark erweitert. Sonst findet man gar keine Blutungen im Rückenmark.

Bei Untersuchung von Schnitten aus dem Brustmark findet man die Hinterstränge in ihrer ganzen Erstreckung von einer Blutung eingenommen (Fig. 1). Man kann hier keine Spur eines Gewebes nachweisen; die einzige Bildung, die sich in der Blutmasse entdecken lässt, sind einige quergetroffene, mehr oder weniger erweiterte Gefässe, die im Allgemeinen ziemlich gut erhalten sind. Aus der Form des von der Blutung eingenommenen Raumes lässt es sich jedoch sicher feststellen, dass sie eben die Hinterstränge umfasst und dass diese eine ziemliche Grösse besitzen, besonders beim Vergleiche mit den sonstigen, sehr reducirten Theilen des Rückenmarks.

In der untersten Partie des Brustmarks giebt es in den übrigen Theilen des Querschnittes nur vereinzelte und kleine Blutungen, während die Hinterstränge an denselben Schnitten ganz von Blutmasse eingenommen sind. Je weiter nach oben man im Brustmark kommt, um so grösser und zahlreicher sind die Blutungen. Sie bevorzugen auch hier die peripherischsten Theile des Rückenmarks (Fig. 1 b). Die Gefässe sind stark erweitert. — Canalis centralis von normaler Grösse (Fig. 1 c).

Die Ganglienzellen der Vorderhörner, besonders diejenigen der vorderen medialen Gruppe, ziemlich gut entwickelt (Fig. 1 vh); wenigstens einige von ihnen sind an Nissl'schen Präparaten ganz normal gefärbt. An einigen Schnitten beobachtet man am Rande einer grossen Blutung, die an der vorderen lateralen Seite des Vorderhornes sich vorfindet, Ganglienzellen, die im Gebiete der Blutung gelegen sind, im Blute wahrhaft schwimmend, und die doch (an Nissl'schen Präparaten) eine ganz normale, schöne Zeichnung besitzen. Andererorts giebt es am Rande der erwähnten, wie anderer Blutungen Ganglienzellen, die stark verändert, sogar zu einer homogen gefärbten Masse zusammengesintert sind.

Am Orte der Clarke'schen Säulen sind nirgends Ganglienzellen zu finden.

An Schnitten aus verschiedenen Stücken des Brustmarks tritt dagegen die Gruppe der Ganglienzellen des Seitenhorns deutlich hervor. Die ganze Bildung scheint etwas weiter nach hinten, als normal, und mehr lateralwärts gelegen zu sein, eine Lageveränderung, die sich durch das Nichtvorhandensein der Seitenstränge gut erklären lässt. Das Verhalten dieser Zellen, die hier dicht gedrängt liegen, nur eine mittlere Grösse besitzen und an denen nur wenige Ausläufer zu finden sind, ist ganz das für die Ganglienzellen des Seitenhornes charakteristische. Ihre Zahl scheint etwa normal zu sein.

Die Gefässe in der Fissura anter. sind stark erweitert (Fig. 1 f); sonst sind die Pia-Gefässe, wenigstens im oberen Theile des Brustmarks, nur mässig dilatirt. Hier sind die weichen Häute ringsum aus einem ziemlich weit verbreiteten, dichten, fibrösen Gewebe gebildet. Gut färbbare Nervenfasern in den Wurzeln giebt es hier nur in spärlicher Zahl. Sonst scheinen die Wurzeln gut entwickelt zu sein (Fig. 1 w).

Bei Untersuchung von Schnitten aus dem oberen Theile des Rückenmarks (die Lage der jetzt zu schildernden Stücke lässt erkennen, dass es sich um das Halsmark handelt; aus den mikroskopischen Bildern geht dies aber nicht sicher hervor) sieht man das Organ von Seite zu Seite stark abgeplattet; an den Hintersträngen ist das Rückenmark sogar in einen kleinen Gipfel ausgezogen. Die ganzen Hinterstränge sind hier, gleichwie weiter unten, völlig zerstört und von einer Blutmasse eingenommen. Ihre Grösse scheint jedoch nicht vermindert zu sein, während das übrige Rückenmark sehr reducirt ist. Demnach ist der Canalis centralis ziemlich weit nach vorn gelegen; er ist grösser, als weiter nach unten, aber nicht grösser, als unter normalen Verhältnissen. Er ist mit Blut gefüllt.

Die Blutungen in der ganzen Substanz und in den rudimentären Resten der Vorder-Seitenstränge nehmen hier nach oben immer mehr an Umfang zu, zu gleicher Zeit wird auch der Gehalt des Gewebes an Gefässen in hohem Maasse vermehrt. Folglich wird auch, je weiter nach oben man kommt, die Zerstörung des Rückenmarksgewebes immer vollständiger. In den unteren von den eben geschilderten Stücken sind noch Ganglienzellen in nicht spärlicher Zahl vorhanden; man findet aber hier keine, die gut gefärbt sind und eine normale Zeichnung der Nissl'schen Körperchen zeigen. Weiter nach oben wird natürlich die Zahl der Ganglienzellen spärlicher. Die Gefässe des Rückenmarks dilatirt.

Die weichen Häute sind auch hier aus einem dichten fibrösen Gewebe gebildet, das noch mehr an Dicke zugenommen hat. Die Wurzeln liegen in diesem eingebettet. Sie sind gut entwickelt; ihre Gefässe sind ziemlich dilatirt.

Beträchtlichere Abweichungen von den bis jetzt geschilderten Verhältnissen finden wir erst an Schnitten, die vom Inhalte des obersten Theiles des Wirbelkanals oder vielmehr der Wirbelrinne, die hier nach hinten offen ist, herstammen. Hier ist der Centralkanal nach hinten geöffnet; sein Epithel ist am medialen Theile der hinteren Oberfläche vorhanden. Das Rückenmark hat die Form eines transversal verlaufenden Bandes angenommen. In seinem medialen Theil lassen sich die Vorderhörner erkennen. Die hier vorhandenen Ganglienzellen zeigen ziemlich gut erhaltene Kerne; die Zellkörper aber befinden sich in einem weit vorgeschrittenen Zustande körnigen Zerfalls. Die lateralen Theile des „Bandes" kann man — beim Vergleich mit dem Aussehen, das die verschiedenen Partien des Rückenmarks weiter nach unten darbieten — als die, wenn auch stark veränderten, Hinterhörner erkennen. Ventral von diesem, das Rückenmark repräsentirenden Bande liegen die weichen Häute. Ihre Masse besteht zum weitaus grössten Theil aus stark erweiterten Gefässen und grossen Blutungen. Hier sind aber doch noch Wurzeln aufzufinden, und zwar die vorderen medial, die hinteren lateral gelegen.

Die Auffassung des jetzt geschilderten Theils des centralen Nervensystems als verlängertes Mark glauben wir deshalb abweisen zu können,

veil er keine Spur von den am Uebergange zum verlängerten Mark am Querchnitte stattfindenden Veränderungen zeigt.

An Schnitten, die von der rothen Masse an der Basis cranii ntnommen sind, findet man, dass sie fast ausschliesslich theils aus Blutungen, heils aus einem sehr gefässreichen Gewebe bestehen. Hie oder da giebt es, reilich in spärlicher Zahl, mehr oder weniger veränderte Ganglienzellen. Sonstige Verhältnisse, die für eine Zugehörigkeit des betreffenden Gewebes um centralen Nervensystem sprechen könnten, lassen sich dagegen nirgends n den Schnitten entdecken. Es ist demnach ganz unmöglich gewesen, rgend welche von den verschiedenen Theilen des verlängerten Marks zu rkennen.

An Schnitten, die von einem noch etwas weiter nach vorn gelegenen Stück genommen sind, waren keine Ganglienzellen mehr zu finden. Leidlich gut entwickelte Wurzeln sind jedoch noch immer vorhanden.

In Schnitten aus einem Stück vom Rückenmark dieses Falles wurde in Spinalganglion angetroffen. Seine Ganglienzellen sind gut entwickelt und sein Gewebe bietet in ganz normaler Weise das für dieses Organ charakteristische Aussehen dar.

Aus dieser Beschreibung geht hervor, dass die graue Substanz im unteren Theile des Rückenmarks in diesem Falle in der Hauptsache normal angelegt und entwickelt war. Haben wir doch gefunden, dass die Ganglienzellen der Vorderhörner, nach der Nissl'schen Färbungsmethode untersucht, in jeder Hinsicht normal ausgebildet und in etwa gewöhnlicher Menge vorhanden waren. Ebenso besass die graue Substanz hier wenigstens einigermaassen ihren normalen Umfang. Verfolgen wir Schnitte aus dem Rückenmark nach oben, so constatiren wir das Auftreten von Blutungen, die nach oben zu fortwährend an Ausdehnung zunehmen. Etwa im oberen Theile des Brustmarks beobachteten wir auch, wie ein Theil der Ganglienzellen in ihrer Entwickelung mehr oder weniger gestört ist. Da wir aber hier nach der Nissl'schen Methode gefärbte, ganz normale Ganglienzellen in den Vorderhörnern, in den Blutungen selbst gelegen, vorfinden, und da eine Entwickelung von solchen Zellen, die mitten in einer Blutmasse liegen, ganz unmöglich wäre, so ist es sicher festgestellt, dass die Ganglienzellen in normaler Weise angelegt worden, die Blutungen erst später eingetreten sind und schon normal entwickelte Ganglienzellen angetroffen haben. Wie weit nach oben die graue Substanz der Vorderhörner ursprünglich normal entwickelt

gewesen ist, lässt sich nicht sicher entscheiden; es scheint uns jedoch ziemlich wahrscheinlich, dass dies im ganzen oder fast ganzen Rückenmark der Fall gewesen ist. Diese Annahme harmonirt nehmlich gut mit der Thatsache, dass die vorderen Wurzeln überall leidlich gut entwickelt waren.

Wir finden also, dass die motorischen Neurone erster Ordnung in diesem Falle im grössten Theile des Rückenmarks oder im ganzen Rückenmark in normaler Weise angelegt gewesen sind, dass sie aber später durch Blutungen in ihrer Entwickelung zu einem Theil gestört worden sind.

An einer Stelle ist an den Schnitten ein Spinalganglion angetroffen worden; dies war ganz normal entwickelt. Da die hinteren Wurzeln durch das ganze Rückenmark gut ausgebildet sind, kann man mit — unseres Erachtens — genügender Sicherheit annehmen, dass sämmtliche Spinalganglien gut entwickelt gewesen sind. Diese Annahme wird auch bestätigt durch das in den später zu besprechenden Fällen festgestellte Vorhandensein einer normalen Entwickelung mehrerer Spinalganglien. In Bezug auf den Zustand der Hinterstränge, die bekanntlich von den Fortsetzungen der Nervenfasern der hinteren Wurzeln gebildet werden, fällt es sogleich auf, dass sie im ganzen Rückenmark einen etwa normalen Umfang, jedenfalls einen relativ weit grösseren, als denjenigen der sonstigen weissen Substanz erreicht haben. Im grössten Theil des Rückenmarks sind diese Stränge der Sitz einer so intensiven Blutung, dass ihr Gewebe ganz vernichtet ist. In den Strängen im unteren Theil des Rückenmarks, wo keine oder nur ganz vereinzelte und kleine Blutungen vorhanden sind, haben wir das Vorkommen von in normaler Weise färbbaren Nervenfasern nicht mit voller Sicherheit feststellen können, ein Umstand, der uns wahrhaftig sehr befremdet hat. Auch bietet das Gewebe hier ein viel mehr lockeres Aussehen dar, als sonst in den Hintersträngen. Ob Nervenfasern hier vorhanden gewesen sind, müssen wir unentschieden lassen; es scheint aber sehr wahrscheinlich zu sein: es wäre nehmlich sonst schwer verständlich, wie die Hinterstränge eine etwa normale Grösse erreicht haben, während die weisse Substanz sonst fast ganz fehlt.

uch können wir nicht erklären, warum die Nervenfasern der interen Wurzeln nicht in die Hinterstränge in normaler Weise ortgewachsen waren. — Andererseits müssen wir die Frage unbeantwortet lassen, warum die Nervenfasern in diesem sonst ut gehärteten Material sich nicht in gewöhnlicher Weise gefärbt aben.

Wie weit die Nervenfasern der hinteren Wurzeln einmal entripetalwärts gewachsen waren, können wir also nicht mit icherheit entscheiden. Jedenfalls sind wir berechtigt anzunehmen, dass die sensorischen Neurone erster Ordnung in er Hauptsache normal angelegt waren.

Gehen wir jetzt zur Frage nach dem Verhalten der Neurone zweiter Ordnung über! Die Pyramidenbahnen fehlen vollständig. Dies Verhältniss ist eine unausbleibliche Folge des ehlens der Gehirnrinde. Die motorischen Neurone zweiter rdnung sind also niemals zur Ausbildung gekommen.

Obgleich das Rückenmark in diesem Falle einer ziemlich ollständigen mikroskopischen Untersuchung unterworfen wurde, aben wir nirgends Ganglienzellen am Platze der Clarke'schen äulen finden können. Bekanntlich gehören die Zellen dieser äulen zu den sensorischen Neuronen zweiter Ordnung, und ihre xencylinder bilden die Kleinhirn-Seitenstrangbahnen. In unserem all fehlen die Seitenstränge fast völlig, also auch die genannten ahnen, was mit dem Nichtvorhandensein der Ganglienzellen er Clarke'schen Säulen in voller Uebereinstimmung steht.

Wir kennen noch eine, gewiss dem sensorischen Neuron weiter Ordnung zugehörige Bahn im Rückenmark, nehmlich die ogenannte Gower'sche oder den Tractus cerebello-spinalis ventralis. ach der sehr wahrscheinlichen Annahme von Edinger, die eilich noch nicht durch pathologisch-anatomische Untersuchungen eim Menschen genügend bestätigt ist, giebt es im Vorderseitenstrange noch eine Bahn des sensorischen Neurons zweiter rdnung, welche die indirecte und gekreuzte Fortsetzung von Nervenfasern aus den hinteren Wurzeln bildet, vermuthlich hauptichlich im Vorderseitenstrangreste verläuft und im verlängerten ark sich der Schleife anschliesst. Auch diese beiden Bahnen üssen hier gefehlt haben oder sie sind wenigstens sehr mangelaft entwickelt gewesen, weil die Seitenstränge fast völlig fehlen.

Die Ganglienzellen dieser Bahnen liegen aller Wahrscheinlichkeit nach sowohl in den Vorder-, als in den Hinterhörnern zerstreut, vermuthlich nicht in so bestimmten Gruppen gesammelt, dass man erwarten darf, ihr Fehlen an den Schnitten sicher feststellen zu können. Die Analogie mit den Ganglienzellen der Clarke'schen Säule und den von ihnen entstammenden Bahnen lässt uns aber aller Wahrscheinlichkeit nach annehmen, dass auch die Ganglienzellen der Gower'schen Bahnen und der von Edinger angenommenen, gekreuzten, zur Schleife verlaufenden Bahn des sensorischen Neurons zweiter Ordnung in diesem Falle nicht zur Entwickelung gekommen sind.

Wir werden folglich zu dem Schlusse geführt, dass die sensorischen Neurone zweiter Ordnung nicht entwickelt gewesen sind, dass also überhaupt die Neurone erster Ordnung in normaler Weise angelegt worden sind, diejenigen zweiter Ordnung aber mit grösster Wahrscheinlichkeit ganz fehlen.

Die Feststellung dieser Thatsache scheint uns von nicht geringem Interesse zu sein. Nachher wollen wir untersuchen, inwieweit dasselbe Verhalten sich in den später zu besprechenden Fällen, gleichwie in der Beschreibung einiger der früher mitgetheilten Fälle dieser Missbildung feststellen lässt.

In der Beschreibung des Inhalts vom obersten Theil des Wirbelkanals ist erwähnt worden, dass der Centralkanal nach hinten offen ist. Hier erscheint das centrale Nervensystem auf dem Querschnitt als ein Band; es besitzt also die Form einer Platte. Schon oben haben wir die Gründe angeführt, warum wir diese Partie als dem Rückenmark zugehörig betrachten müssen. Da man zufolge der vollständigen Verschiebung der Hinterhörner weit lateralwärts das Entstehen dieser Missbildung des Rückenmarks durch eine Berstung des schon angelegten Medullarkanals nicht gut erklären kann, müssen wir als wenigstens sehr wahrscheinlich annehmen, dass die Anlage des obersten Theils des Rückenmarks, wie vermuthlich auch diejenige des ganzen Gehirns, in dem Entwickelungsstadium der Medullarplatte persistirt hat.

Wenden wir jetzt unsere Aufmerksamkeit auf die Blutungen im Rückenmark. Der schon oben hervorgehobene Um-

stand, dass es in den Vorderhörnern im Brustmark ganz normal entwickelte Ganglienzellen giebt, die mitten in der Blutmasse liegen, lässt es als sicher erscheinen, dass die Blutungen erst nach der schon stattgefundenen Entwickelung dieser Zellen, also überhaupt der grauen Substanz, eingetreten sind.

Die Blutungen im Rückenmark nehmen nach oben fast gleichförmig an Umfang zu. Dasselbe gilt in Bezug auf die Veränderungen der Ganglienzellen in den Vorderhörnern, die man doch an anderen Stellen findet und die man als Folge dieser Blutungen auffassen muss. Im obersten Theile des Rückenmarks sind sogar sowohl die Ganglienzellen als überhaupt das ganze Gewebe zum grössten Theil völlig zerstört. Daraus kann man den Schluss ziehen, dass diese Blutungen oben im Rückenmark begonnen und von da aus weiter nach unten sich ausgebreitet haben. Beim Vergleich von Schnitten aus verschiedener Höhe erkennen wir, dass die Blutungen in den Hintersträngen weit intensiver sind und viel weiter nach unten reichen, als in den sonstigen Theilen des Rückenmarks. Demnach können wir als sehr wahrscheinlich annehmen, dass sie in den Hintersträngen ihren Anfang genommen haben.

Die Gefässe des Rückenmarks sind in diesem Falle mehrmals erweitert. Der Grad dieser Dilatation wechselt fast gleichmässig mit dem Umfange der Blutungen, d. h. sie nimmt von unten nach oben zu und erstreckt sich in den Hintersträngen viel weiter nach unten, als sonst im Rückenmark. Schon an der Stelle, wo wir die Blutungen in ihrem frühesten Stadium gefunden haben, nehmlich in den Hintersträngen im Lendenmark, ist die Gefässerweiterung ziemlich gut ausgesprochen. Wir finden also, dass dem Austritt des Blutes aus den Gefässen eine Dilatation derselben vorausgegangen ist. Als die nächste Ursache der Blutung können wir demnach mit gutem Grunde die Gefässdilatation und die durch diese eingetretene Stasis bezeichnen.

Diese Dilatation ist schon im untersten Theile des Rückenmarks in den Pia-Gefässen in hohem Maasse, und zwar weit mehr als im Rückenmark in dieser Höhe, entwickelt. Hier sind auch Blutungen im Subarachnoidalraume vorhanden. Offen-

bar hat die Erweiterung der Gefässe hier begonnen und ist erst später auch in der Substanz des Rückenmarks aufgetreten. Im oberen Theile des Rückenmarks sind die Pia-Gefässe nur mässig dilatirt, die weichen Häute aber aus verdichtetem, fibrösem Bindegewebe gebildet. Ob hier früher eine beträchtliche Gefässerweiterung vorhanden gewesen, die bei der Entwickelung des dichten Bindegewebes wieder zurückgegangen ist, lässt sich nicht entscheiden, wäre aber wohl möglich.

Es erübrigt die Frage nach den Ursachen dieser Dilatation der Gefässe, die unseres Erachtens die Blutungen und demnach auch die offenbar während der späteren Zeit des Fötallebens eingetretene Zerstörung des vorher angelegten, zum Theil normalen Rückenmarks hervorgerufen hat.

Manz hat in der Chorioides und „auch in anderen Organen“ bei Anencephalen eine abnorme Erweiterung der Gefässe und ebenso eine auffallende Dünnheit der Wandungen bemerkt. Beiläufig erwähnt er sogar die Möglichkeit, „diese Eigenthümlichkeit der Blutgefässe sei der Grund der die Monstruosität bedingenden Destruction des Gehirns“. Dabei wollen wir jedoch hervorheben, dass die Dünnheit der Wandungen nur die natürliche Folge der Dilatation der Gefässe ist. Jedenfalls bleibt der abnorme Zustand der Gefässe unaufgeklärt.

Vielleicht könnte man die Entstehung der Gefässerweiterung in folgender Weise erklären: Die Wachsthumsenergie der überhaupt sich entwickelnden Theile des Rückenmarks war, obgleich mangelhaft, doch genügend, um die normale Entwickelung dieser Theile bis zu einem gewissen Punkte zu bewirken; um die weitere Ausbildung herbeizuführen, war sie aber unzureichend. Demnach wurde das weitere Wachsthum der nervösen Elemente abgebrochen, oder besser, es ist nicht so schnell, als normal, erfolgt. Mit dieser in einem gewissen Stadium der Entwickelung eintretenden Verminderung des Zuwachses von Nervenelementen könnte die Gefässerweiterung und demnach theils die vermuthlich vorhandene Zunahme der Anzahl der Gefässe, theils auch die nachfolgende Blutung in Zusammenhang gebracht werden.

Der Beginn dieser beiden Prozesse im obersten Theile des Rückenmarks wäre dann damit zu erklären, dass die

angelhafte Wachsthumsenergie der Nervenelemente hier stärker, ; in den weiter nach unten gelegenen Theilen des Rückenarks ausgesprochen war und demnach auch in einem früheren itwickelungsstadium ihre Wirkung gezeigt hat.

Die Frage, warum die Gefässerweiterung und die Blutungen den Hintersträngen früher, als im übrigen Rückenmark, ihren ıfang genommen haben, lässt sich wohl nicht mit Sicherheit betworten. Vielleicht möchte es uns jedoch erlaubt sein, einen ersuch zur Erklärung dieses Verhaltens zu geben.

Wir wissen jetzt, dass die Hinterstränge hauptsächlich von den rvenfasern der hinteren Wurzeln, d. h. mit anderen Worten, von n Ausläufern von Ganglienzellen der Spinalganglien gebildet wern. Weiter ist es bekannt, dass die Nervenfasern der Goll'schen ränge im Halsmark von den Spinalganglien der Lenden- und cralnerven stammen, sich also unter allen Fasern der Hinterränge in der grössten Entfernung von ihren Ganglienzellen ophischen Centren) befinden. Nehmen wir nun an, die Nernfasern der hinteren Wurzeln, die ja einen Theil des in diesem lle normal angelegten sensorischen Neurons erster Ordnung smachen, seien in die Hinterstränge in normaler Weise hineinwachsen. Bei dem immer zunehmenden Längenzuwachs des tus und folglich auch des Rückenmarks müssen sich auch diese rvenfasern verlängert haben. Schon vorher haben wir angemmen, dass die Wachsthumsenergie der überhaupt sich entckelnden Theile des Rückenmarks mangelhaft war, und zwar der Weise, dass ihr Wachsthum, nachdem es ein gewisses ıdium der Entwickelung erreicht hatte, sich nicht mehr oder lmehr nicht so schnell als normal fortgesetzt hat, so wird es cht erklärlich, dass die Verminderung des Wachsthums, die als Ursache der Gefässerweiterung und folglich auch der Blugen aufgefasst haben, zuerst in dem Theile des Rückenmarks getreten ist, wo die Nervenfasern sich in der grössten Entnung von ihren Ganglienzellen befinden, und wo demnach die ssten Ansprüche an das Wachsthum der Nervenfasern gestellt rden.

Nur wollen wir hinzufügen, dass wir den Beginn dieser ıtungen in den Goll'schen Strängen nicht constatirt haben, s man doch bei Annahme dieser Erklärung erwarten

müsste. Bei näherer Betrachtung der Verhältnisse finden wir aber, dass im Hals-, gleichwie im Brustmark schon die ganzen Hinterstränge von einer Blutmasse eingenommen waren. Was das Lendenmark betrifft, wo die Blutungen sich in ihren Anfangsstadien befanden, so giebt es daselbst bekanntlich keine, sei es durch eine anatomische Abgrenzung, sei es durch verschiedenen Ursprung erkennbare Eintheilung der Hinterstränge in Goll'sche und Burdach'sche Stränge.

Zuletzt wollen wir bemerken, dass diese Erklärung, warum die Blutungen in den Hintersträngen ihren Anfang genommen haben müssen, von uns nur als eine Hypothese aufgestellt worden ist.

Durch diese Auseinandersetzung von den Ergebnissen der Untersuchung des Nervensystems sind wir zu folgenden Schlüssen geführt worden:

Nur die Neurone erster Ordnung sind angelegt worden.

Ihre Entwickelung ist bis zu einem gewissen Stadium in normaler Weise verlaufen.

Inzwischen hat der oberste Theil des Rückenmarks auf dem Stadium der Medullarplatte persistirt.

Später sind oben im Rückenmark, und zwar in den Hintersträngen beginnende, nach unten sich verbreiternde Blutungen eingetreten, die das schon entwickelte Nervensystem zum Theil zerstört haben.

Die primäre Ursache dieser Blutungen lässt sich zwar nicht sicher feststellen, vermuthlich sind sie aber mit der mangelhaften Wachsthumsenergie der vorhandenen Theile des Rückenmarks in Zusammenhang zu bringen.

Man muss annehmen, dass diese Herabsetzung der Wachsthumsenergie im Rückenmark nach oben etwas mehr ausgesprochen war.

Fall II. Weiblicher Fötus, Körperlänge 46 cm. Panniculus adiposus auffallend gut entwickelt. Die ganze Wirbelsäule normal. Foramen magnum occipitis nach hinten zu durch eine etwa 2 cm hohe Squama oss. occip. geschlossen (Härtung in Spiritus).

Im Lenden-, wie auch im Brustmark finden wir, und zwar an Schnitten von verschiedenen Stücken in fast übereinstimmender Weise, die

Hinterstränge ziemlich normal entwickelt: sie nehmen etwa die Hälfte des ganzen Querschnittes ein. Dabei ist zu bemerken, dass das Rückenmark beim Vergleich mit der Entwickelung des Körpers entschieden zu klein ist. Auch die graue Substanz ist leidlich gut ausgebildet. Ganglienzellen sind in den Vorderhörnern in mässiger Zahl vorhanden. Sie sind nicht besonders gut gefärbt, jedoch in Anbetracht der nicht ganz guten Conservirung des Präparates möchten wir sie wohl als normal entwickelt betrachten. Dagegen sind an der Stelle der Clarke'schen Säulen Ganglienzellen nirgends zu entdecken. Die Seitenstränge fehlen fast völlig; die Vorderstränge dagegen sind, obgleich reducirt, vorhanden. Die Gefässe des Rückenmarks sind nicht dilatirt, Blutungen findet man nirgends. Der Centralkanal gar nicht erweitert, mit Cylinderepithel ausgekleidet. Die Wurzeln bieten ein normales Aussehen dar. Die Pia-Gefässe ziemlich dilatirt.

Gehen wir weiter nach oben, etwa an die untere Grenze des Halsmarks, so finden wir Blutungen im Subarachnoidalraume.

An Schnitten aus der Halsanschwellung sind die Ganglienzellen meist zahlreicher, als im Brustmark; ihre verschiedenen Gruppen treten deutlicher hervor. Auch die für die Halsanschwellung charakteristische Form des Vorderhorns lässt sich deutlich erkennen. Man findet hier unter den multipolaren grossen Ganglienzellen einige, die ziemlich gut gefärbt sind. Im mittleren Theile des Goll'schen Stranges beobachtet man jederseits ein kleines Feld, das der Sitz einer offenbar ziemlich alten Blutung ist. Die Gefässe der Hinterstränge sind im Allgemeinen etwas dilatirt.

An Schnitten eines etwas weiter nach oben entnommenen Stückes haben die Blutungen in solchem Maasse zugenommen, dass die ganzen Hinterstränge, am meisten die Goll'schen Stränge, mit Blut durchsetzt sind. In den übrigen Theilen des Querschnitts beobachtet man nirgends ausgetretene rothe Blutkörperchen. Die Gefässe der Hinterstränge sind sehr zahlreich und mässig erweitert. Die Ganglienzellen der Vorderhörner treten mehr oder weniger deutlich hervor.

Etwa 1 cm höher findet man die graue Substanz zum grossen Theil durch ziemlich ausgedehnte, inselförmig angeordnete Blutungen ersetzt. Ganglienzellen sind an diesen Schnitten nirgends zu sehen. In den Hintersträngen giebt es hier nur eine geringe Menge von ausgetretenem Blut. Die ausgetretenen rothen Blutkörperchen sind, wie überall in diesem Falle, in ihrer Form nicht conservirt, sondern die Blutung erscheint nur als eine ungefärbte, demnach gegen den (mit Alaun-Hämatoxylin violett) gefärbten Hintergrund contrastirende Partie mit felderförmiger Eintheilung. Der Centralkanal ist in zwei Kanäle gespalten. Sonst ist er hier, wie im ganzen unteren Theil des Rückenmarks, in jeder Hinsicht normal, gar nicht erweitert und mit gut entwickeltem Epithel ausgekleidet.

Gehen wir nur ein kleines Stück weiter nach oben, so constatiren wir, dass das Rückenmark an der Schnittstelle völlig verschwunden ist; der Raum ist von Blutungen und einem vasculösen, sehr kernreichen Gewebe eingenommen. Noch weiter nach oben lassen sich in dem betreffenden Gewebe

spärliche Reste ganz vereinzelter Ganglienzellengruppen erkennen. Sonst kann man kein Nervengewebe entdecken und von dem Bau des verlängerten Marks ist nichts zu sehen.

Zuletzt wollen wir nur hinzufügen, dass Spinalganglien an den Schnitten einiger Stücke angetroffen sind. Sie bieten alle ein in der Hauptsache normales Aussehen mit zahlreichen gut entwickelten Ganglienzellen dar.

In der Hauptsache haben wir in diesem Falle dieselben Verhältnisse, wie in dem ersten, gefunden. Die motorischen Ganglienzellen der Vorderhörner sind in den Theilen des Rückenmarks, wo die graue Substanz nicht von Blutungen zerstört ist, einigermaassen entwickelt. Die Spinalganglien sind an Schnitten aus mehreren Stücken in normaler Weise entwickelt. Die Wurzeln sind gut ausgebildet. Dasselbe gilt in Bezug auf die Hinterstränge, die sogar etwa die Hälfte des ganzen Durchschnittes ausmachen. Wir finden also, dass sowohl die motorischen, als die sensitiven Neurone erster Ordnung in normaler Weise angelegt worden sind, — ganz wie in dem ersten Falle.

Dagegen fehlen auch hier theils die Zellen der Clarke'schen Säule, zum Theil die Pyramidenbahnen, die Kleinhirnseitenstrangbahnen und vermuthlich auch sowohl die Gower'schen Bahnen, als die von Edinger angenommenen gekreuzten, sensorischen Bahnen, da es nur Rudimente der Seitenstränge giebt. Was die Frage nach der Natur der vorhandenen Reste dieser Stränge betrifft, so können wir an die in den Seitensträngen in verschiedener Höhe befindlichen Commissuralbahnen zwischen der grauen Substanz denken. Da letztere ziemlich gut entwickelt war, so scheint es wahrscheinlich, dass die Commissuralbahnen zur Ausbildung gekommen waren. Wir werden also zu dem Schlusse geführt, dass auch in diesem Falle die Neurone zweiter Ordnung allem Anscheine nach ganz fehlen.

In diesem, wie in dem ersten Falle finden wir, dass Blutungen den obersten Theil des Rückenmarks mehr oder weniger zerstört haben. Weitere Uebereinstimmungen liegen darin, dass der Austritt des Blutes aus den Gefässen mit einer Dilatation der letzteren verbunden ist, wie auch darin, dass die Blutungen in den Hintersträngen sich weiter nach unten erstrecken, als im übrigen Rückenmark. Beim Vergleich mit dem ersten Fall zeigt sich insofern ein Unterschied, dass die Blutungen hier

nicht so weit nach unten fortgeschritten sind. Sie reichen nehmlich nicht bis unterhalb der Halsanschwellung; im ersten Falle aber erstrecken sie sich bis zum Lendenmark hin.

Bei der kritischen Besprechung der Untersuchungsergebnisse des ersten Falles sind wir zu dem Schlusse geführt worden, dass die mangelhafte Wachsthumsenergie der Nervenelemente die primäre Ursache der Blutungen darstellte. In jenem Falle haben wir nachgewiesen, dass die Blutungen ihren Anfang in den Hintersträngen des Halsmarks genommen haben; dieselbe Bemerkung haben wir hier machen können. Die Erklärung dieses Vorganges haben wir in dem Umstande erblickt, dass die Nervenfasern der Goll'schen Stränge im Halsmark unter allen Nervenfasern von ihren Ganglienzellen am weitesten entfernt sind, dass somit die Ansprüche dieser Nervenelemente in Bezug auf das Wachsthum sehr gross sind; eine mangelhafte Wachsthumsenergie wird sich also in erster Linie an ihnen kundgeben. Man musste demnach erwarten, dass die Blutungen in den Goll'schen Strängen begönnen; dies konnte aber im ersten Fall nicht nachgewiesen werden, weil die Blutungen schon zu weit verbreitet waren. Im zweiten Fall, wo die Blutungen nicht dieselbe Ausbreitung erreicht hatten, konnten wir constatiren, dass sich die Blutungen in den Goll'schen Strängen im Halsmark nach unten weiter, als in den Burdach'schen Strängen erstreckten, und dass sie in jenen mehr ausgesprochen waren, als in diesen. Die Feststellung dieser Thatsache bestätigt die von uns aufgestellte Hypothese von den Ursachen des Beginnes der Blutungen in den Hintersträngen.

Es bleibt noch die Frage übrig, warum sich die Blutungen in diesem Falle nicht so weit nach unten erstreckt haben, als im ersten. Da in dem jetzt in Frage stehenden Fall die ganze Wirbelsäule normal und das Foramen magnum occipitis geschlossen ist, während im ersten Fall die obersten Wirbelbogen defect und das Foramen magnum offen waren, so könnte man daran denken, dass ebenso, wie die Knochenhülle des centralen Nervensystems, auch dieses selbst besser, als im ersten Fall, entwickelt, mit anderen Worten, dass seine Wachsthumsenergie hier weniger herabgesetzt war.

Bekanntlich hat man mehrmals bei der betreffenden Art

von Missbildung eine hemicephale und eine acephale Form unterschieden. Diese Classificirung ist besonders von Ahlfeld hervorgehoben (der jedoch die ungefähr synonymen Namen Hemicranie und Acranie anwendet). Man sollte zur Hemicephalie die Fälle rechnen, in denen der ganze Wirbelkanal nebst dem Foramen magnum geschlossen ist. Als Acephalie [1]) sollte man dagegen die Fälle bezeichnen, in denen das Foramen magnum nach hinten offen und die Wirbelsäule in ihrem obersten Theil gespalten ist.

Die Annahme, dass die Entwickelung des centralen Nervensystems in einer bestimmten Beziehung zur Ausbildung der zugehörigen Knochen stände, ist schon früher ausgesprochen worden. So äussert sich Perls in folgender Weise: „Vom Gehirn sind bei jeder vollständigen Acranie kaum deutliche Spuren vorhanden; ist dagegen eine Occipitalschuppe gebildet, so findet man in der zwischen ihr und dem steilen Clivus gelegenen engen Nische Medulla oblongata mit einigen angrenzenden Hirntheilen."

Um die Richtigkeit dieser Behauptung zu prüfen, empfiehlt es sich, die Fälle, in denen das centrale Nervensystem mikroskopisch untersucht wurde, etwas näher in's Auge zu fassen.

Der Fall von Arnold betraf einen Hemicephalus im oben erwähnten Sinne des Wortes; hier war das verlängerte Mark ziemlich gut entwickelt. Zur Acephalie im engeren Sinne des Wortes gehörten dagegen die Fälle von Bulloch, bezw. von Leonowa; im erstgenannten war das verlängerte Mark offenbar gar nicht entwickelt, im letzteren zum geringen Theile vorhanden, weil der Kern des Hypoglossus beobachtet wurde. — Andererseits berichtet Darvas über einen Fall, wo das verlängerte Mark ziemlich gut entwickelt war, und unter den 9 von Schürhoff beschriebenen Fällen hatte die Medulla oblongata in 7 (nur die Fälle VI und VII ausgenommen) eine ziemlich gute Ausbildung erreicht. Diese Verfasser haben leider

[1]) Nach alter, wohl begründeter Unterscheidung spricht man von Anencephalie und von Acephalie. Die hier vorliegende Form kann nur als Anencephalie bezeichnet werden. Demgemäss sind an den entscheidenden Stellen im Text (an anderen keine) Correcturen vorgenommen worden. R. Virchow.

in Bezug auf ihre Fälle keine Angaben über den Zustand des Skelets gemacht.

Von den beiden von uns mitgetheilten Fällen ist der erste als ein Acephalus, der zweite als ein Hemicephalus im oben erwähnten Sinne zu bezeichnen. In beiden war das Fehlen des verlängerten Markes ganz vollständig. Wir finden also, dass die hiehergehörigen Fälle, in welchen das Nervensystem mikroskopisch untersucht wurde, den Satz von Perls in einem Punkte bestätigen, insofern nehmlich, als das Gehirn bei Acephalie völlig (oder fast absolut) fehlt; dagegen widersprechen sie den Angaben des genannten Verfassers in der Hinsicht, dass auch bei Hemicephalie das ganze Gehirn, einschl. des verlängerten Markes, zuweilen fehlen kann.

Dadurch wird die oben erwähnte Annahme, dass die Entwickelung des centralen Nervensystems zu einem gewissen Grade im Verhältniss zu derjenigen der Knochenhülle steht, nicht ausgeschlossen: es könnte sich dies durch eine verschiedene Entwickelung des Rückenmarks, mit anderen Worten, durch einen verschiedenen Grad von Mangel in der Wachsthumsenergie dieses Organs zeigen, da, wie wir gefunden haben, bei Acephalie im engeren Sinne des Wortes ein beträchtlicher Theil des Rückenmarks zerstört sein kann.

Fall III. Weiblicher Fötus. Körperlänge 29 cm. Foramen magnum occipitis offen. Die Bogen der obersten Halswirbel fehlen; die Wirbelsäule sonst normal entwickelt. Basis cranii von einer ähnlichen Masse, wie im ersten Falle, bedeckt (Härtung in Liquor Muelleri).

Da das Präparat bei der Untersuchung schon alt war, liess sich eine gute Färbung der Schnitte nicht erreichen, wodurch die Feststellung der histologischen Details sehr erschwert wurde.

Im Lendenmark finden wir das Organ ziemlich stark reducirt. Seine Form fast regelmässig gerundet. Die Pia-Gefässe an den Wurzeln erweitert.

Die graue Substanz nimmt einen relativ sehr grossen Theil des Organs ein, weil die Seitenstränge sehr reducirt sind. Ganglienzellen lassen sich nicht mit völliger Gewissheit, doch mit grösster Wahrscheinlichkeit erkennen. Ueberhaupt ist die Substanz des Rückenmarks ziemlich erweicht; in besonders hohem Maasse gilt dies von den Hintersträngen. Diese besitzen eine fast normale Grösse. Blutungen sind nirgends vorhanden; die Pia-Gefässe an den Wurzeln ziemlich stark erweitert.

Im Halsmark ist das Organ sehr verkleinert. Die Hinterstränge sind

hier zu einem Gipfel ausgezogen. Sonst ist das Rückenmark fast gleichförmig gerundet.

Der ganze Durchschnitt ist in hohem Maasse erweicht und von zahlreichen Blutungen ausgefüllt. Ganglienzellen lassen sich nicht entdecken. Canalis centralis regelmässig rund, nicht gross.

Die Gefässe des Rückenmarks und der Häute sind ziemlich erweitert. Im Subarachnoidalraume ganz colossale Blutungen.

In sämmtlichen Schnitten, die aus diesem Präparate stammen, sind Spinalganglien getroffen. Sie zeigen gut entwickelte Ganglienzellen. Auch sonst bietet ihr Gewebe ein normales Aussehen dar.

Aus der Beschreibung erhellt, dass die Ergebnisse der mikroskopischen Untersuchung wegen der schlechten Conservirung ziemlich lückenhaft sind. Was zuerst die starke Zertrümmerung des Rückenmarksgewebes betrifft, so ist diese offenbar ein Kunstprodukt, das vermuthlich erst dann entstanden ist, als das durch längeres Verweilen in Liquor Muelleri spröde gewordene Rückenmark aus dem Wirbelkanal herausgenommen wurde.

Die gute Ausbildung der Spinalganglien und der Hinterstränge des Rückenmarks zeigt an, dass die sensorischen Neurone erster Ordnung gut entwickelt waren. Wenn es uns auch nicht gelungen ist, eine gute Färbung der Ganglienzellen der Vorderhörner zu erhalten, so scheint doch dieser Umstand die Annahme einer mangelhaften Entwickelung dieser Zellen und also der motorischen Neurone erster Ordnung nicht wahrscheinlich zu machen, wenn man die nicht gute Conservirung des Präparats bedenkt. — Andererseits liefern die in diesem Falle gemachten Befunde keine Gründe, eine Entwickelung der Neurone zweiter Ordnung anzunehmen. Auch in diesem Falle haben wir gesehen, dass die Blutungen den oberen Theil des Rückenmarks bevorzugen, den unteren, wie im zweiten Fall, sogar ganz frei lassen. Ferner sind die Blutungen auch hier mit einer Erweiterung der Rückenmarksgefässe verbunden.

Fall IV. Männlicher Fötus. Körperlänge 34 cm. An der Basis cranii eine Masse von gewöhnlichem Aussehen. Foramen magnum offen. Die Wirbelsäule normal. Fötus sonst ziemlich gut entwickelt. (Härtung in Spiritus.)

Das centrale Nervensystem, d. h. in diesem Fall das Rückenmark, bietet in verschiedenen Höhen sehr wechselnde Bilder dar, welche eine etwas umständlichere Beschreibung erfordern. Auch diesmal wollen wir mit dem untersten Theile des Rückenmarks beginnen.

Den Platz des Rückenmarks findet man an Schnitten aus dieser Gegend zum grössten Theil von einer weiten Höhle eingenommen (Fig. 2). Ihr Ursprung aus dem erwähnten Centralkanal wird dadurch festgestellt, dass sich hie und da eine Auskleidung mit Cylinderepithel beobachten lässt (Fig. 2e). Die Substanz des Rückenmarks bildet nur einen ziemlich schmalen, doch nicht gleichförmig dicken Saum rings um die Höhle, und man bekommt den Eindruck, dass seine Substanz durch die Erweiterung dieser Höhle comprimirt worden ist. Die Gefässe der zurückgebliebenen Rückenmarkssubstanz sind nicht erweitert; Ganglienzellen oder andere Nervenelemente nicht mit Sicherheit zu beobachten. — Die Wurzeln dagegen zeigen gut entwickelte Nervenfasern. Die Gefässe hier mässig dilatirt.

Gehen wir ein wenig weiter nach oben, so finden wir, dass die grosse Höhle sich in der Medianlinie sowohl vorwärts, als auch nach hinten zu in den Subarachnoidalraum öffnet (Fig. 2). Die Substanz des Rückenmarks bildet eine etwas grössere Randzone; hier sind ganz deutliche, grosse, multipolare, doch nicht gut gefärbte Ganglienzellen, die offenbar den Vorderhörnern angehören, in reichlicher Anzahl vorhanden (Fig. 2g).

Nach oben zu nimmt die Grösse des Centralkanals allmählich ab und bekommt die Form einer quergestellten Spalte, die zuerst das ganze Rückenmark halbirt; ihre Erstreckung in querer Richtung wird weiter nach oben kleiner. Gleichzeitig wird der Umfang der Rückenmarkssubstanz vermehrt, und die verschiedenen Abtheilungen des Organs treten an den Querschnitten deutlicher hervor. So lässt sich hier erkennen, dass die Hinterstränge eine ziemlich grosse Ausdehnung besitzen. Die Gefässe im Rückenmark fangen an dilatirt zu werden. — An mehreren Stellen giebt es im Querschnitt, besonders an den Spitzen der Hinterhörner, in nicht geringer Anzahl Amyloidkörperchen, deren Erkennung an Alaun-Hämatoxylin-Präparaten keine Schwierigkeit bietet.

Die Häute zeigen hier eine ziemlich dicke Masse von eigenthümlichem Aussehen. An den meisten Stellen bildet sie eine vollständige Schicht rings um das Rückenmark; an einigen, und zwar in verschiedener Höhe des Rückenmarks, besitzt sie eine ganz colossale Dicke. Sie ist von hier nach oben über das ganze Rückenmark zu verfolgen, und zwar ist sie immer von derselben Beschaffenheit. Sie besteht zum weitaus grössten Theil aus rothen Blutkörperchen. Mehrmals beobachtet man scheinbar ziemlich frische, mehr oder weniger gut abgegrenzte Blutungen; sonst zeigt die betreffende Masse nur eine felderförmige Eintheilung, die ihr Entstehen aus rothen Blutkörperchen anzeigt, und eine im Allgemeinen ziemlich reichliche, an verschiedenen Stellen sehr wechselnde Anzahl von Rundzellen. Mehrmals beobachtet man kleine Felder ohne scharfe Begrenzung, die ausschliesslich aus einer Anhäufung von Rundzellen bestehen. Die betreffende Masse zeigt nirgends die geringste Spur einer Organisation, lässt aber hie und da Bindegewebsbalken, die offenbar dem Bindegewebe des Subarachnoidalraumes angehören, erkennen. — In dieser Masse liegen die Nervenwurzeln eingebettet.

Kommen wir ein wenig weiter nach oben, so finden wir den grössten

Theil des Querschnitts von einer grossen Höhle eingenommen (Fig. 3cy). Diese Bildung tritt auch bei der makroskopischen Betrachtung an den mittelst des Rasirmessers aus dem Rückenmark gewonnenen Querschnitten in deutlicher Weise hervor. Diese Schnitte geben auch über die Ausbreitung und das sonstige Verhalten dieser Höhlen (es giebt nehmlich mehrere verschiedene) gute Aufschlüsse.

Man findet dann, dass diese Höhlen in einer sehr grossen Höhenerstreckung des Rückenmarks vorhanden sind. Dieser Theil des Rückenmarks scheint etwa dem Brustmark zu entsprechen. Die betreffenden Höhlen erstrecken sich nicht besonders weit in verticaler Richtung, sondern sie enden bald blind und im Allgemeinen ziemlich stumpf. An einigen Schnitten findet man zwei Höhlen dieser Art.

Mikroskopische Schnitte sind von einer grossen Anzahl verschiedener Stücke des Rückenmarks im Gebiet dieser Höhlen untersucht worden. Das Rückenmark ist im Allgemeinen von vorn nach hinten stark abgeplattet (Fig. 3r), was offenbar die Folge einer Compression durch die Höhlen ist. Wenn es zwei solche giebt, so liegt das Rückenmark zwischen ihnen, und zwar ist es comprimirt. Zuweilen kann man beobachten, wie das ganze Rückenmark mit den ihm anliegenden weichen Häuten sich als ein Zapfen in das Lumen der grossen Höhle hineinschiebt. Ueberhaupt ist dasselbe in wahrhaft colossalem Grade verkleinert. — An fast allen aus dem Gebiete der erwähnten Höhlen untersuchten Stücken besitzt der Centralkanal die Form einer transversal verlaufenden Spalte, die sich zuweilen durch die ganze Breite des Rückenmarks erstreckt (Fig. 3c), zuweilen aber nur den mittleren Theil des Organs einnimmt. An den Schnitten einiger Stücke findet man, dass der Medullarkanal eine Spalte in das eine, an den Schnitten anderer Stücke in beide Hinterhörner hineinsendet (Fig. 3h). Der Medullarkanal ist zum Theil mit ziemlich gut entwickeltem Epithel (Fig. 3e), hie und da aber mit sehr kernreichem, vermuthlich gliösem Gewebe ausgekleidet (Fig. 3gl); andererorts zeigt der begrenzende Rand des Kanals keine besondere Struktur. Im ganzen jetzt geschilderten Gebiete des Rückenmarks sind die Gefässe nicht erweitert. Ganglienzellen sind nicht aufzufinden. Erst weiter nach oben, wo die Grösse der erwähnten (extramedullär gelegenen) Höhlen schon ziemlich stark abgenommen hat, werden solche in den Vorderhörnern wieder sichtbar. — Das Rückenmark ist überall von einem mässig breiten Ringe der vorher geschilderten, aus älteren Blutungen hervorgegangenen Masse umgeben (Fig. 3m).

Wenden wir jetzt unsere Aufmerksamkeit dem mikroskopischen Verhalten der mehrmals erwähnten grossen Höhlen zu! Sie sind alle subdural gelegen. Einige von ihnen sind ganz leer und von einer Schicht verdichteten Gewebes gut begrenzt (Fig. 3cy). Eine Epithelbekleidung giebt es nirgends; die Struktur der erwähnten Grenzschicht lässt sich (der mangelhaften Conservirung wegen) nicht sicher feststellen. Andere Stellen zeigen am Rande eine Schicht einer granulären, oft in Tropfenform angeordneten Masse, die jedoch immer nur einen kleinen Theil des Lumens einnimmt. In anderen Höhlen

wird eine meist ziemlich schmale Randpartie von rothen, gut conservirten Blutkörperchen eingenommen. Dieser Saum von Blut zeigt keine besondere Begrenzung gegen das Lumen der Höhle hin. Andererseits kann man beobachten, wie diese Blutmasse, ohne irgend welche Abgrenzung zu zeigen, sich theils bis zur Dura, theils bis zum Rückenmark mit seinen umgebenden weichen Häuten hin erstreckt. An Schnitten einiger wenigen Stücke haben wir neben den geschilderten Höhlen gleich grosse, subdural gelegene Felder gefunden, die ganz von einer Blutmasse, und zwar von gut conservirten rothen Blutkörperchen, eingenommen waren. An einem Orte lagen in einer solchen Blutmasse Wurzeln von normalem Aussehen. An einigen Schnitten bildet die oben erwähnte granuläre Masse einen Saum innerhalb des aus Blut bestehenden Saumes. An den Schnitten eines Stückes aus dem hier geschilderten Theil des Rückenmarks giebt es keine Höhlenbildung. Hier zeigt das Blut das oben erwähnte Verhalten, d. h. es erstreckt sich überall bis zur Dura und bis zum Rückenmark. Der Platz der Höhle ist von der schon vorher genannten granulären Masse eingenommen. Hier scheinen Uebergänge zwischen dieser Masse und den rothen Blutkörperchen angedeutet zu sein: ganz deutlich tritt dies jedoch nicht hervor. Oben am Rande der Blutmasse liegt in diesen Schnitten eine Wurzel von normalem Aussehen ganz frei im Blute. — Offenbar haben wir an der letztbeschriebenen Stelle das Ende einer der vorher geschilderten Höhlen getroffen.

Wir kommen jetzt zu Schnitten, die vom Rückenmark oberhalb der erwähnten grossen Höhlen genommen sind. Die hauptsächlich aus alten Blutungen hervorgegangene Masse im Subarachnoidalraume besitzt hier an mehreren Stellen eine ganz colossale Dicke. Die Pia-Gefässe ziemlich erweitert. Die Grösse des Rückenmarks selbst ist hier in hohem Maasse vermehrt, sein Bau tritt weit deutlicher, als im ganzen unteren Theile des Rückenmarks hervor (Fig. 4). So lässt sich jetzt erkennen, dass die Seitenstränge fast völlig fehlen, die Hinterstränge dagegen eine bedeutliche Grösse erreicht haben. Die grossen Ganglienzellen der Vorderhörner sind deutlich und in ziemlich reichlicher Zahl vorhanden (Fig. 4 vh); alle befinden sich jedoch in einem weit vorgeschrittenen Zustande körnigen Zerfalls. Im peripherischen Theil des Rückenmarks giebt es eine offenbar ziemlich alte Blutung. — Amyloidkörperchen werden hie und da beobachtet.

Bei näherer Betrachtung der Gefässe im Rückenmark, und zwar besonders der nahe am Centralkanal gelegenen, findet man ihre Perivasculärräume ringsum erweitert und mit Rundzellen ausgefüllt. Die Gefässe sind demnach wie in einen Ring von Zellen eingefasst. Ihre Wandungen sind sonst gar nicht verdickt, ihre Lumina im Allgemeinen nicht erweitert.

Am hinteren Ende der breiten, ganz seichten vorderen Fissur (Fig. 4 f) findet sich ein kleiner, mit normalem Epithel ausgekleideter Centralkanal (Fig. 4 c). Etwas weiter nach hinten liegt eine grosse, breite Höhle mit transversal gestellter Längsrichtung (Fig. 4 hm), die keine Auskleidung von Epithel, hie und da dagegen eine Umrandung von sehr kernreichem, vermuthlich gliösem Gewebe besitzt (Fig. 4 gl). Von dieser Höhle erstreckt

sich jederseits eine Spalte nach hinten, die einerseits im Hinterhorne selbst, andererseits medialwärts davon gelegen ist. An diesen Schnitten sieht man jederseits eine gut entwickelte, hintere Wurzel in das Rückenmark eintreten, und zwar einerseits medial, andererseits lateral von der genannten Spalte aus (Fig. 4 hw). Sowohl die vorderen, als die hinteren Wurzeln sind vorhanden und lassen sich gut unterscheiden; sie sind eingebettet in die aus Blutungen hervorgegangene Masse des Subarachnoidalraums.

Wollen wir jetzt das Verhalten dieser Höhlenbildung an der Schnittserie nach oben verfolgen! Die im Hinterhorne selbst, lateral von der eintretenden Wurzel gelegene Spalte rückt nach oben allmählich lateral- und vorwärts; in dieser Weise kommt sie, zwischen den beim Fehlen der Seitenstränge einander nahe gelegenen Vorder- und Hinterhörnern eingeklemmt, fast transversal verlaufend zu liegen. Weiter nach oben wird diese Spalte obliterirt; eine Strecke weit wird sie durch einen Streifen gliösen Gewebes ersetzt, welches jedoch bald schwindet. Hier erstreckt sich demnach die Höhlenbildung nicht über die Mittellinie hinaus. Schon in einem etwas niedrigeren Niveau wird die an der anderen Seite und medial von dem betreffenden Hinterhorne gelegene Spalte zu einer grossen Höhle erweitert. Weiter nach oben rückt diese bis zur Peripherie des Rückenmarks vor und verbreitert sich nach hinten in der Weise, dass sie sich in grosser Ausdehnung dem Rande entlang erstreckt.

Nur einige Schnitte weiter nach oben öffnet diese Höhle sich nach hinten und in demselben Niveau vollzieht sich schnell eine so vollständige Verschiebung der einzelnen Theile des Rückenmarks, dass die Wand der jetzt geöffneten Höhle die hintere Begrenzung des ganzen Rückenmarks bildet und in einer fast geraden Linie verläuft. Bei dieser Umgestaltung verschwinden die Hinterstränge fast völlig. Nur einige Schnitte weiter nach oben öffnet sich auch der Centralkanal, der bis dahin eine normale Grösse und auch normale Epithelbekleidung gezeigt hat, nach hinten an die Oberfläche des Rückenmarks. Jetzt bekommt der mediale Theil der hinteren Fläche des Rückenmarks eine epitheliale Auskleidung; weiter nach unten entbehrt sie, wie überall die an den Hinterhörnern, hinter dem Centralkanal gelegene Höhle einer solchen. Während die Form des Organs diese tiefgreifenden Veränderungen erleidet, wird sein Gewebe, das an mehreren Stellen von alten Blutungen durchsetzt ist, im Umfange reducirt. Zu gleicher Zeit nimmt die Zahl der Gefässe und insbesondere der Capillaren ungemein zu, so dass das Gewebe einen vasculösen Charakter anzunehmen beginnt.

Jetzt werden wir das Aussehen eines nur ein wenig weiter nach oben gelegenen Querschnitts etwas näher schildern. Das Rückenmark erscheint hier in der Form eines Bandes, das in querer Richtung verläuft (Fig. 5). Der Platz des früheren Centralkanals ist durch eine seichte Einfurchung an der hinteren Fläche markirt (Fig. 5c); an der vorderen Fläche gerade gegenüber erkennt man die sehr breite und ziemlich seichte, von grossen Gefässen eingenommene, vordere Fissur (Fig. 5f). Bei näherer Betrachtung des Bandes von Nervengewebe und beim Vergleich mit dem Aussehen, das die verschie-

denen Theile des Rückenmarks etwas weiter nach unten darbieten, lässt sich erkennen, dass der der Medianlinie am nächsten gelegene Theil dem Vorderhorn entspricht (Fig. 5 vh). Hier beobachtet man körnige, stark zerfallene Reste von offenbar grossen Ganglienzellen. Der laterale Theil des „Bandes“ bietet das für die Hinterhörner charakteristische Aussehen dar (Fig. 5 hh). Ventralwärts von diesem dem Rückenmark entsprechenden Bande liegt ein anderes, das aus der vorher beschriebenen, aus alten und frischeren Blutungen hervorgegangenen Masse besteht. In dieser Masse treten die gut entwickelten Wurzeln scharf hervor, die vorderen, hier medial (Fig. 5 vw), die hinteren weit lateral gelegen (Fig. 5 hw). An mehreren Schnitten sieht man die hinteren Wurzeln in den am meisten lateralen Theil des „Bandes“ eintreten (Fig. 5 hw), der sich demnach auch aus diesem Grunde als die Spitze des Hinterhorns erkennen lässt. — Der mediale Theil der hinteren Fläche des Rückenmarks ist in ziemlich grosser Ausdehnung mit gut entwickeltem Epithel bekleidet.

Bei dieser Beschreibung könnte man vielleicht den Einwurf machen, der jetzt geschilderte Theil des centralen Nervensystems sei nicht das Rückenmark, sondern das verlängerte Mark, wo der Centralkanal sich in normaler Weise nach hinten geöffnet habe. Eine solche Annahme können wir jedoch mit Bestimmtheit abweisen. Die verschiedenen Theile des „Bandes“ bieten nehmlich in der Hauptsache dasselbe Aussehen dar, wie die weiter unten vorhandenen Theile des Rückenmarks, und man findet gar keine Spur derjenigen Veränderungen, welche die Querschnitte am Uebergange zum verlängerten Mark und weiter nach oben zeigen. Auch die vorderen und hinteren Wurzeln, d. h. hier die medialen und lateralen, scheinen in ihrem Verhalten besser denjenigen des Rückenmarks, als denen des verlängerten Markes zu entsprechen.

Verfolgen wir jetzt die Schnittserie nach oben, so finden wir, dass die Breite, d. h. die Erstreckung in sagittaler Richtung des Bandes, welches das Rückenmark repräsentirt, sehr schnell abnimmt; vom Rückenmarksgewebe bleibt nur ein sehr schmales Rudiment zurück, das noch weiter nach oben sich nicht mehr entdecken lässt. Den einzigen zurückgebliebenen Rest des Nervensystems, den man hier entdecken kann, bildet eine an der freien hinteren Oberfläche hie und da vorhandene Epithelbekleidung. Hier besteht also der Inhalt des Wirbelkanals sonst ausschliesslich aus der durch das ganze Rückenmark im Subarachnoidalraume vorhandenen Masse. Diese zeigt hier sehr grosse, offenbar etwas frischere Blutungen (Fig. 6 a), dagegen nur spärliche Gefässe und Bindegewebe. In dieser Masse treten aber immer gut entwickelte Wurzeln hervor.

An mehreren Stellen werden Spinalganglien in den Schnitten an-

getroffen. Sie zeigen alle eine normale Struktur und gut entwickelte Ganglienzellen in gewöhnlicher Menge (Fig. 6 s). Einige Spinalganglien sind auch in den Schnitten vorhanden, die aus dem Inhalte des oberen Theiles des Wirbelkanals angefertigt sind, und zwar eben an denjenigen, wo keine Reste des Rückenmarks aufzufinden waren. Hier beobachtet man mehrmals, dass eine Wurzel, und zwar eine gut entwickelte, vom Ganglion gerade dorsalwärts die kurze Strecke bis zu der freien hinteren Oberfläche durchläuft und hier, wo es keine Reste des Rückenmarks mehr giebt, blind endigt (Fig. 6 hw). An einigen Schnitten dieser Wurzeln, nehmlich wo sie quer getroffen sind, lässt sich die Gegenwart von gut entwickelten Axencylindern sicher feststellen. Dies ist an mehreren der nach unten gelegenen Wurzeln nicht der Fall, was man wohl einer mangelhaften Färbung oder Conservirung (des Spirituspräparates) zuschreiben kann.

Wir wollen jetzt die Ergebnisse der Untersuchung dieses Rückenmarkes in Kürze zusammenfassen und kritisch besprechen.

Im untersten Theile des Rückenmarks haben wir einen hochgradigen Hydromyelos gefunden, der die Rückenmarkssubstanz durch Compression in hohem Maasse beschädigt hat.

Diese Missbildung erstreckt sich nicht sehr weit nach oben. Oberhalb derselben, wie im ganzen Rückenmarke nach oben zu, haben die weichen Häute eine auffällige Umgestaltung erfahren. Wir haben diese als entstanden durch zum grössten Theil alte Blutungen im Subarachnoidalraume aufgefasst.

In einer sehr grossen Ausdehnung des Rückenmarks, die etwa dem Brustmark entspricht, ist eine Mikromyelie vorhanden, welche die in den anderen, von uns untersuchten Fällen von Acephalie gefundene in sehr hohem Maasse übertrifft. Hier fesseln besonders die grossen, subdural gelegenen Höhlen die Aufmerksamkeit. Wie sollen wir diese auffassen?

Schon der Umstand, dass sie blind endigen und eine ziemlich geringe Ausdehnung in verticaler Richtung besitzen, lehrt uns, dass es sich um Gefässe nicht handeln kann. Dies ist noch sicherer, weil wir mehrmals gefunden haben, dass diese Höhlen keine besondere Begrenzung besitzen, sondern ringsum von einer Blutmasse direct umgeben sind. Diese Beobachtung stellt es auch sicher, dass diese Höhlen nicht präformirt waren, sondern durch Untergang und nachfolgende Resorption des Blutes entstanden sein müssen. In Uebereinstimmung mit die-

ser Auffassung steht auch das Verhalten, dass es subdural gelegene Felder von gut conservirtem Blute von derselben Grösse, wie die Höhlen, giebt. Die Blutmasse, deren Zerstörung und Resorption den Ursprung zu den betreffenden Höhlen gegeben hat, befindet sich offenbar frei im Subarachnoidalraume. Einige Mal haben wir nehmlich beobachtet, dass das Blut in einer zusammenhängenden Masse den ganzen Raum zwischen Dura mater und dem Rückenmark ausfüllte, ebenso dass Wurzeln in dieser Blutmasse ganz frei lagen. Die mehrmals am Rande der Höhlen beobachtete körnige Masse ist offenbar durch den Zerfall des Blutes entstanden. Einige von den Höhlen sind durch eine Schicht verdichteten Gewebes begrenzt. Hier hat sich demnach eine hämorrhagische Cyste entwickelt; der mangelhaften Conservirung wegen haben wir aber die Zusammensetzung ihrer Wand nicht studiren können.

Im grössten Theil des Dorsalmarks präsentirt sich der Medullarkanal als eine transversal gerichtete Spalte, die sich oftmals durch das ganze Rückenmark erstreckt. Von ihr geht an einigen Stellen eine Spalte längs des einen, an anderen längs beider Hinterhörner nach hinten. Diese Spalten sind theils von Epithel, theils von einer Schicht gliösen Gewebes begrenzt. Ueberhaupt ist das Rückenmark sonst in der ganzen Ausstreckung der erwähnten Höhlen sehr wenig entwickelt; von seinen verschiedenen Theilen lässt sich nur wenig erkennen.

Oberhalb dieser Höhlen (vermuthlich etwa am Uebergange zum Halsmark, vielleicht im Halsmark selbst) zeigt das Rückenmark eine vollständigere Entwickelung, und zwar graue Substanz und Hinterstränge, während die Vorder-Seitenstränge fast fehlen.

Hier ist der Centralkanal in der normalen Weise vorhanden. Hinter ihm liegt eine grosse Höhle mit transversaler Längsrichtung, von welcher eine Spalte längs jedes Hinterhorns sich nach hinten erstreckt. Nach oben verstreicht die eine dieser Spalten wieder. Diese intramedullären Höhlen sind nicht von Epithel, sondern zum Theil von gliösem Gewebe begrenzt; die genannte obliterirte Spalte setzt sich nach oben in einen Zapfen von gliösem Gewebe fort.

Die oben beschriebenen Veränderungen des Rückenmarks

müssen wir als Syringomyelie bezeichnen: die grosse quergerichtete Spalte im Dorsalmark, zum Theil mit Epithel ausgekleidet; die hinter dem Centralkanal gelegene grosse Höhle im Halsmark; die Ausläufer dieser beiden nach hinten, den Hinterhörnern entlang, und das Vorkommen gliösen Gewebes hie und da am Rande der Höhle, — diese sämmtlichen Befunde sind für Syringomyelie charakteristisch.

Früher haben Leyden und Minor je zwei Fälle mitgetheilt, wo eine Syringomyelie bei jugendlichen Individuen gefunden worden war. Die vorliegende Beobachtung aber stellt unseres Erachtens das erste Beispiel eines Falles dar, wo eine Syringomyelie sich während des intrauterinen Lebens völlig entwickelt hat. Auch wollen wir die Aufmerksamkeit darauf lenken, dass die Syringomyelie sich in diesem Fall nicht als eine einfache Hydromyelie, sondern unter der bei erwachsenen Individuen gewöhnlichen Form dieser Krankheit präsentirt (insofern man bei den in so hohem Maasse wechselnden Befunden der anatomischen Untersuchung verschiedener Fälle dieser Krankheit davon sprechen kann). Die Constatirung dieser Thatsache scheint uns von einem gewissen Interesse zu sein.

In diesem Zusammenhang darf es vielleicht hervorgehoben werden, dass es noch andere, hier nicht erwähnte Beobachtungen von erweitertem Centralkanal giebt. In seiner Arbeit über die Spina bifida hat nehmlich Recklinghausen nachgewiesen, wie einige Fälle dieser Missbildung, die er als Myelocystocele bezeichnet, durch eine Erweiterung des Medullarkanals, und zwar eine sehr hochgradige entstanden sind. Die sonstigen Verhältnisse bei diesen Fällen sind jedoch von denjenigen bei Syringomyelie so verschieden, dass wir sie hier mit Fug ausser Rechnung lassen können.

Wenden wir uns deshalb zur Syringomyelie zurück! Bekanntlich hat es schon lange zwei verschiedene Auffassungen bezüglich der Ursachen dieser Krankheit gegeben: einerseits diejenige von Virchow, Leyden u. A., nach welcher diese Krankheit durch ein Ueberbleibsel einer fötalen Hydromyelie verursacht ist; andererseits die von Simon, Schultze u. A. vertheidigte, wonach eine Gliawucherung der primäre Vorgang ist und in

m auf diese Weise neugebildeten Gewebe die Höhlenbildung st später secundär entsteht[1]).

Hoffmann und Schlesinger, die in letzter Zeit die llständigsten Arbeiten über diese Krankheit geliefert haben, id in Bezug auf die Frage von der Pathogenese der Syrinmyelie zu, in der Hauptsache übereinstimmenden Schlüssen gemmen, indem sie die zwei genannten Ansichten etwas modifit und mit einander in Einklang gebracht haben. Sie nehmen hmlich an, dass angeborne Anomalien des Centralkanals und s ihm am nächsten gelegenen Gewebes in den Fällen von ringomyelie immer vorhanden gewesen sind; ferner, dass diese iomalien theils Erweiterungen des Centralkanals, theils Wucheigen des subepithelialen Gliagewebes verursachten und dass diesem neugebildeten Gewebe Höhlen auch secundär durch ischmelzung entstehen.

Der hier mitgetheilte Fall liefert ein unzweideutiges Beispiel für, dass nicht nur die Erweiterung des Centralkanals, sondern ch die Umbildung des Gliagewebes schon fötal geschehen nn. Damit ist es in höchstem Grade wahrscheinlich gecht, dass diese Neubildung auch in anderen Fällen die Folge er angebornen Anomalie ist. Ueberhaupt giebt die hier machte Feststellung einer in anatomischer Hinsicht arakteristischen Syringomyelie, die sich während s intrauterinen Lebens völlig entwickelt hat, offenr einen sehr wichtigen Grund für die Richtigkeit r Annahme von Hoffmann, Schlesinger u. A. ab, dass Syringomyelie die Folge einer angebornen Anomades den Centralkanal umgebenden Gewebes ist.

Bei Untersuchungen von Syringomyelie hat man in jüngster t mehrmals dem Vorkommen gewisser Gefässveränderun- eine nicht geringe Aufmerksamkeit gewidmet, besonders hlesinger betont ihre Bedeutung für die Entstehung der hlräume. Nach diesem Verfasser bestehen diese Verände-

[1]) Wir lassen hier unerwähnt die Ansicht mehrerer französischen Autoren, welche die Syringomyelie als die Folge eines entzündlichen Prozesses, einer myélite cavitaire betrachten (Joffroy und Achard), da diese Ansicht durch die Beobachtungen jüngerer Zeit noch keine sichere Bestätigung gefunden hat.

rungen, in Kürze angegeben, in einer Sklerosirung der Wandungen, oft mit Verengerung des Lumens, sogar bis zur völligen Obliteration, und in einer Ablagerung hyaliner Massen in die Gefässscheide. Eine solche Ablagerung war möglicherweise im Brustmark unseres Falles vorhanden; wir haben sie jedoch in dem sehr veränderten Rückenmark nicht sicher feststellen können. Andererseits ist die von uns im Halsmark gefundene Rundzellen-Infiltration der Perivascularräume, so viel wir haben finden können, bei Syringomyelie früher nicht erwähnt worden.

Gleich oberhalb der Stelle, wo es nur eine Spalte an dem einen Hinterhorne giebt, öffnet sich diese nach hinten, und das Rückenmark nimmt jetzt am Querschnitte fast sofort die Form eines Bandes an, indem die Hinterhörner weit lateralwärts austreten. Auf Grund derselben Thatsachen, die wir in Bezug auf den ersten Fall angeführt haben, müssen wir annehmen, dass die Anlage des obersten Theils des Rückenmarks in dem Entwickelungsstadium der Medullarplatte persistirt hat.

Vergleichen wir die beiden betreffenden Fälle in Bezug auf die letzterwähnte Hemmungsmissbildung des Rückenmarks, so finden wir, dass in dem letzten Fall die Persistenz des Organes als Medullarplatte sich viel weiter nach unten im Rückenmark erstreckt, als im ersten. Im früheren Fall, wie auch im unteren Theile der Medullarplatte des jetzt in Frage stehenden Falles ist das Nervengewebe fast ebenso gut, wie in den weiter nach unten gelegenen Theile des Rückenmarks mit geschlossenem Centralkanal, entwickelt. Aber das Nervengewebe der Medullarplatte nimmt nach oben schnell ab. Demnach giebt es eine Abtheilung der Medullarplatte von ziemlich grosser Höhe, die offenbar dem Gebiete des Rückenmarks angehört, in welcher kein Nervengewebe sich vorfindet. Die einzige Spur der ektodermalen Anlage bildet das hie und da an der hinteren Oberfläche vorhandene Epithel. Diesen Zustand können wir demnach als eine partielle wahre Amyelie bezeichnen.

Den eben beschriebenen etwas ähnliche Verhältnisse sind vorher nur von Bulloch erwähnt worden. In dem von ihm mitgetheilten Falle von Acephalie öffnete sich nehmlich der Centralkanal im oberen Theil des Halsmarks nach hinten; die Umgestaltung des Rückenmarks zur Plattenform scheint jedoch, so

el es aus der Beschreibung beurtheilt werden kann, hier gar cht so vollständig, als in unseren Fällen, stattgefunden zu iben.

Bei Untersuchung eines vermuthlich nur 5 Wochen alten enschlichen Embryo hat Lebedeff die Medullarrinne in ihrer inzen Länge nach hinten offen gefunden. Der Fall war aber it einer starken Faltenbildung der Medullarplatte complicirt; ich war die Platte selbst zum grossen Theil zerstört, sodass das esoderm ganz nackt vorlag.

Bei Untersuchungen von Fällen partieller Rachischisis hat ecklinghausen nachgewiesen, dass es in den rothen Auflage-ingen auf der im Gebiete der Missbildung nackt liegenden Pia este von Rückenmarksgewebe giebt. Zwischen Balken, die von eiten Gefässen gebildet waren, fand er nehmlich Zellen, die er s Neurogliazellen auffasste. Weiter fügt er hinzu: „Grössere Zel-n, welche als evidente Ganglienzellen bezeichnet werden dürfen, nd aber nur spärlich, bald vereinzelt, bald in Gruppen, eistens in der Nähe von Blutgefässknäueln aufzufinden, einzelne gross, so deutlich multipolar und mit einem so typischen Kern ersehen, dass sie positiv Ganglienzellen genannt werden müssen, enn sie auch keine längeren, keine verästelten Fortsätze aus-nden. Dass diese Substanz nervös ist, wird am klarsten nach-ewiesen, wenn man die Schnitte nach Weigert's Methode mit ämatoxylin und Eisensalz färbt und nur in ihr die myelin-iltigen Nervenfasern, an der schwarzblauen Tinction leicht er-ennbar, auftauchen sieht — —." Recklinghausen spricht ch deshalb ganz bestimmt dahin aus, dass dies „die Ueber-eibsel der Rückenmarksanlagen, also der Medullarplatten" sind, orin man ihm gewiss zustimmen muss.

Unsere Fälle sind aber von denjenigen von Reckling-ausen, gleichwie von denjenigen von Lebedeff in der esentlichen Hinsicht verschieden, dass ein Theil des Rücken-arks im Stadium der Medullarplatte persistirt hatte, ährend zu gleicher Zeit die verschiedenen Abthei-ingen desselben einigermaassen zur Entwickelung ge-ommen waren. Die Feststellung dieser Thatsache, die früher enigstens niemals klar beschrieben worden ist, scheint uns ein ewisses Interesse darzubieten.

Besonders wollen wir die Aufmerksamkeit auf das Verhalten der Spinalganglien und der hinteren Wurzeln im Gebiete der Amyelie lenken. Wir finden nehmlich die erstgenannten auch an diesem Orte in normaler Weise vorhanden. Von ihnen nehmen gut entwickelte Wurzeln ihren Ursprung und verlaufen einerseits gerade nach hinten, d. h. zum Platze des centralen Nervensystems, von dem doch nichts Anderes als Reste des Epithels des Centralkanals übrig sind. An der von diesem Epithel zum Theil bekleideten Oberfläche enden die Wurzeln plötzlich.

Diese Beobachtung liefert also einen sicheren Beweis dafür, dass die hinteren Wurzeln sich völlig unabhängig vom Rückenmark entwickeln. In der Epikrise über einen Fall von totaler Amyelie kommen wir noch einmal auf diesen Punkt zurück. Nur soll in diesem Zusammenhang auch folgende Beobachtung von Jacoby erwähnt werden. Bei der Untersuchung eines Schweinsembryo, wo das ganze Rückenmark, seinen caudalen Theil ausgenommen, auf dem Stadium der Medullarplatte zurückgeblieben war, fand dieser Verfasser fast normale Spinalganglien, von denen Wurzeln nach hinten verliefen und an der Medullarplatte frei endigten.

Sehen wir jetzt zu, inwieweit das in unseren früheren Fällen nachgewiesene Gesetz für die Ausdehnung, in welcher das Nervensystem angelegt wird, sich auch in diesem Falle constatiren lässt, wenngleich das Urtheil durch die von der Syringomyelie und den hämorrhagischen subduralen Cysten hervorgerufene Zerstörung des Rückenmarks sehr erschwert ist.

An den Strecken, wo das Rückenmark genügend entwickelt ist, um das Erkennen seiner verschiedenen Theile zu ermöglichen, findet man, dass die graue Substanz und die Hinterstränge eine ziemliche Entwickelung erreicht haben, die Seitenstränge aber völlig oder fast völlig fehlen. Die Ganglienzellen der Vorderhörner sind im Lenden- und Halsmark zum Theil vorhanden, und zwar von fast normaler Grösse. Sie sind mehr oder weniger stark verändert, was vielleicht zum Theil einer mangelhaften Conservirung des Präparats zugeschrieben werden kann. Sowohl die vorderen, als die hinteren Wurzeln sind gut entwickelt, die Spinalganglien bieten ein völlig normales Aussehen dar.

Wir finden also, dass auch in diesem Falle sowohl die motorischen als die sensorischen Neurone erster Ordnung überall — wo nicht die abnorme Wucherung des Epithels und der subepithelialen Neuroglia des Centralkanals ihre Entwickelung zu sehr gestört hat — vorhanden sind.

Bildungen, die den Neuronen zweiter Ordnung angehören könnten, sind nirgends zu entdecken. Ganglienzellen am Platze der Clarke'schen Säule haben wir nicht gefunden; dies war bei der hochgradigen Zerstörung des Rückenmarks in diesem Gebiete jedenfalls nicht zu erwarten. Wenn dieser Fall also in Bezug auf das Verhalten dieser Zellen nicht beweiskräftig ist, so widerspricht er doch in keiner Hinsicht der Annahme, dass die Neurone zweiter Ordnung niemals angelegt worden waren.

Blutungen sind in diesem Falle im Halsmarke vorhanden. Es lässt sich nicht feststellen, ob sie in den Hintersträngen weiter nach unten ziehen, als in den sonstigen Theilen des Querschnittes. Vielleicht hängt dies davon ab, dass die Hinterstränge ziemlich weit nach unten im Halsmark von der intramedullären Höhlenbildung zerstört oder mehr oder weniger beschädigt sind. Im oberen Theile des Rückenmarks sieht man dagegen die Zahl der Gefässe ziemlich beträchtlich zunehmen, was man mit der von uns vorausgesetzten, nach oben abnehmenden Wachsthumsenergie der nervösen Elemente in Zusammenhang bringen muss.

In diesem Falle giebt es in den weichen Häuten nicht scharf begrenzte, zuweilen ziemlich grosse Rundzellen-Anhäufungen, die in ihren centralen Partien kein sonstiges Gewebe zeigen. Wie berichtet wurde, haben wir dieselben Bilder auch in unserem ersten Falle angetroffen. Das Vorkommen ähnlicher Bildungen ist unseres Wissens bis jetzt nur ein Mal constatirt worden. In der Beschreibung des von ihm beobachteten Falles von totaler Amyelie giebt nehmlich Gade an, dass „hie und da in den Spinalganglien grössere oder kleinere, theils ziemlich begrenzte, theils diffuse Rundzellen-Anhäufungen und zahlreiche Gefässe“ vorhanden waren. In Bezug auf die Frage von der Natur und Bedeutung dieser Bildungen können wir nichts Bestimmtes aussprechen.

An sehr verschiedenen Stellen des Rückenmarks dieses Falles haben wir Amyloidkörperchen, zuweilen in ziemlich reichlicher Anzahl, und zwar hauptsächlich an den sonstigen Prädilectionsstellen dieser Bildungen, nachgewiesen. Diese Bildungen kommen ja theils als eine normale senile Erscheinung vor, theils treten sie bei chronischen Krankheiten verschiedenster Art auf. Doch erwähnt Redlich, der eine umfassende Arbeit über das Verhalten der Amyloidkörperchen im centralen Nervensystem geliefert hat, dass er sie niemals in jüngerem Alter als 18 Jahre beobachtet hat. Es schien uns deshalb von einem gewissen Interesse festzustellen, dass sie schon während des intrauterinen Lebens ausgebildet werden können.

Die Ergebnisse der Untersuchung des centralen Nervensystems in Fall IV lassen sich in folgender Weise zusammenfassen:

Im Brustmark giebt es sehr grosse subdurale Blutungen, die zu hämorhagischen Cysten den Ursprung geliefert haben.

Das Rückenmark bietet das Bild einer Syringomyelie dar.

Eine Ausnahme davon macht ein grosser Theil des Halsmarks, der auf dem Stadium der Medullarplatte persistirt hat.

Im obersten Theil des Wirbelkanals besteht wahre Amyelie.

Die Neurone erster Ordnung sind, insofern sie nicht durch die genannten Veränderungen zerstört wurden, vorhanden.

Nichts deutet an, dass Neurone zweiter Ordnung angelegt worden sind.

Wir müssen annehmen, dass die Wachsthumsenergie der vorhandenen nervösen Elemente des Rückenmarks überhaupt mangelhaft war und nach oben stetig abnahm, und zwar weit schneller, als in den früher geschilderten Fällen.

Diese mangelhafte Wachsthumsenergie der in beschränktem Sinne nervösen Elemente ist mit einem gesteigerten und abnormen Wachsthumstriebe des Epi-

thels und der subepithelialen Neuroglia des Centralkanals verbunden.

(Schluss folgt.)

Erklärung der Abbildungen.

Tafel IX.

An sämmtlichen Figuren sind die Contouren mit Ocul. 0 Obj. 2, die Details mit Ocul. 3 Obj. 4 (Leitz) gezeichnet. Abbé'sche Camera.

Fig. 1. Fall I. Das Brustmark. Färbung nach Nissl. c der Centralkanal. f Fissura anterior. b die Blutungen in der Rückenmarkssubstanz. vh die Vorderhörner mit ihren Ganglienzellen. w die Wurzeln.

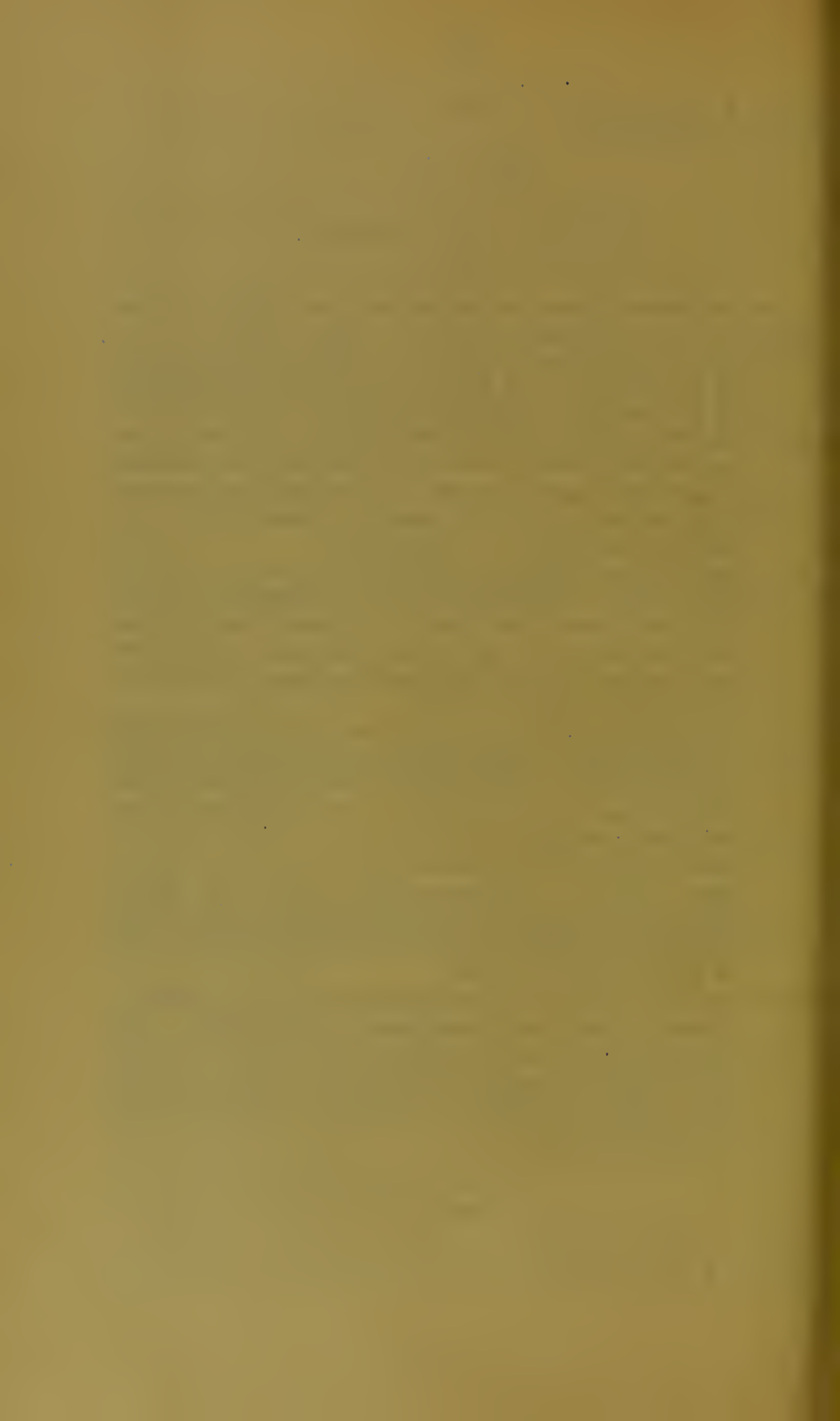
Fig. 2. Fall IV. Der untere Theil des Rückenmarks, der in der Form des Hydromyelos erscheint. Diese, wie alle folgenden mikroskopischen Figuren sind nach Alaun - Hämatoxylin - Präparaten gezeichnet. c der hier stark dilatirte Centralkanal. f Fissura anterior. e das Epithel des Centralkanals. g Ganglienzellen.

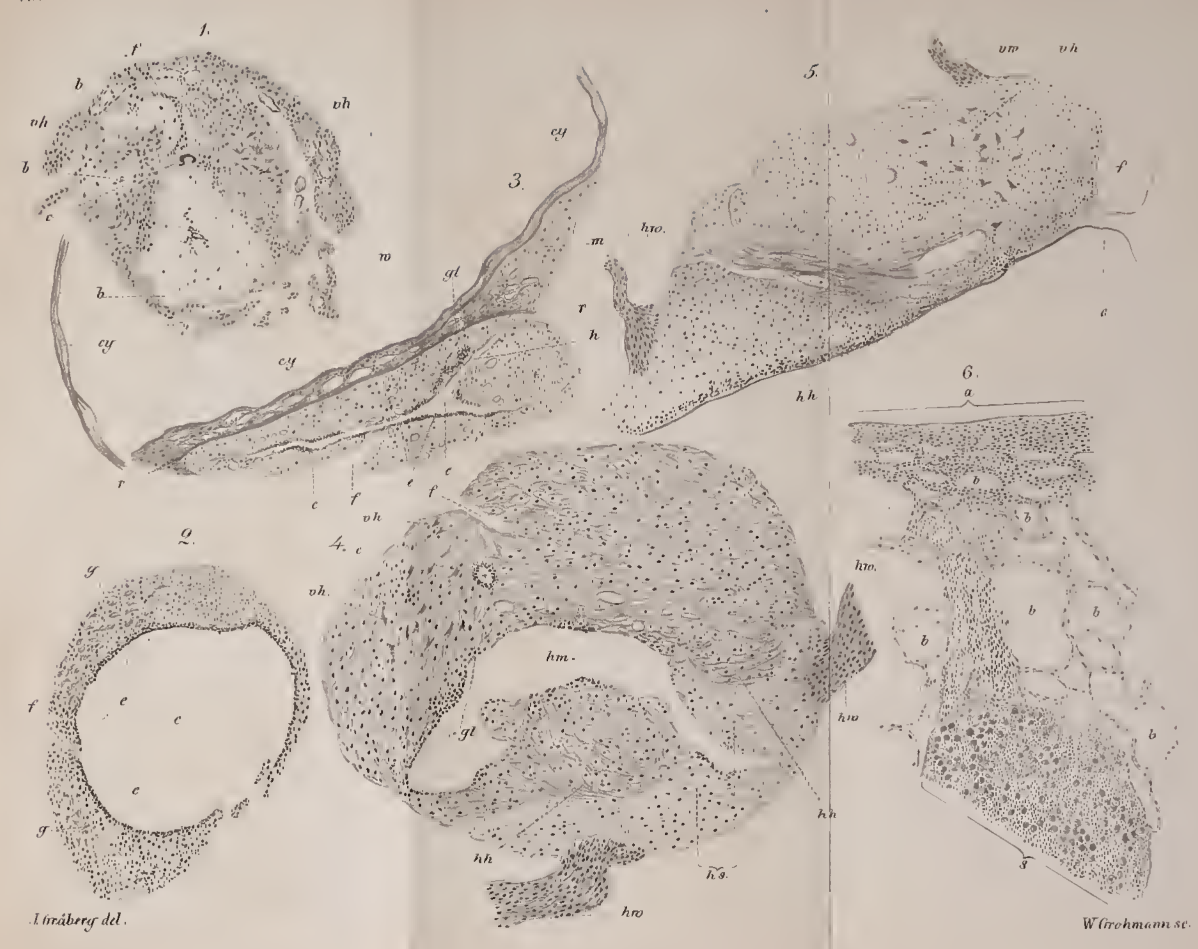
Fig. 3. Fall IV. Das Rückenmark im Gebiete der subduralen hämorrhagischen Cysten. r das Rückenmark. c der Centralkanal, hier in der Form einer quergerichteten Spalte. h Ausläufer derselben in das eine Hinterhorn. e das Epithel des Centralkanals. gl gliöses Gewebe. cy die Wand der hämorrhagischen Cyste. m die im Subarachnoidalraum befindliche Masse.

Fig. 4. Fall IV. Das Halsmark, das Aussehen von Syringomyelie darbietend. c der Centralkanal. f Fissura anterior. hm die intramedulläre Höhle. gl gliöses Gewebe an ihrem Rande. vh die Vorderhörner mit ihren Ganglienzellen. hh die Hinterhörner. hw die hinteren Wurzeln. hs die Hinterstränge.

Fig. 5. Fall IV. Der Theil des Halsmarks, der in der Form der Medullarplatte persistirt. c die seichte Einfurchung an der hinteren Fläche, die den Platz des früheren Centralkanals angiebt. vw die vorderen (hier medialen) Wurzeln. Die Bezeichnung der Buchstaben ist sonst dieselbe, wie in Fig. 4.

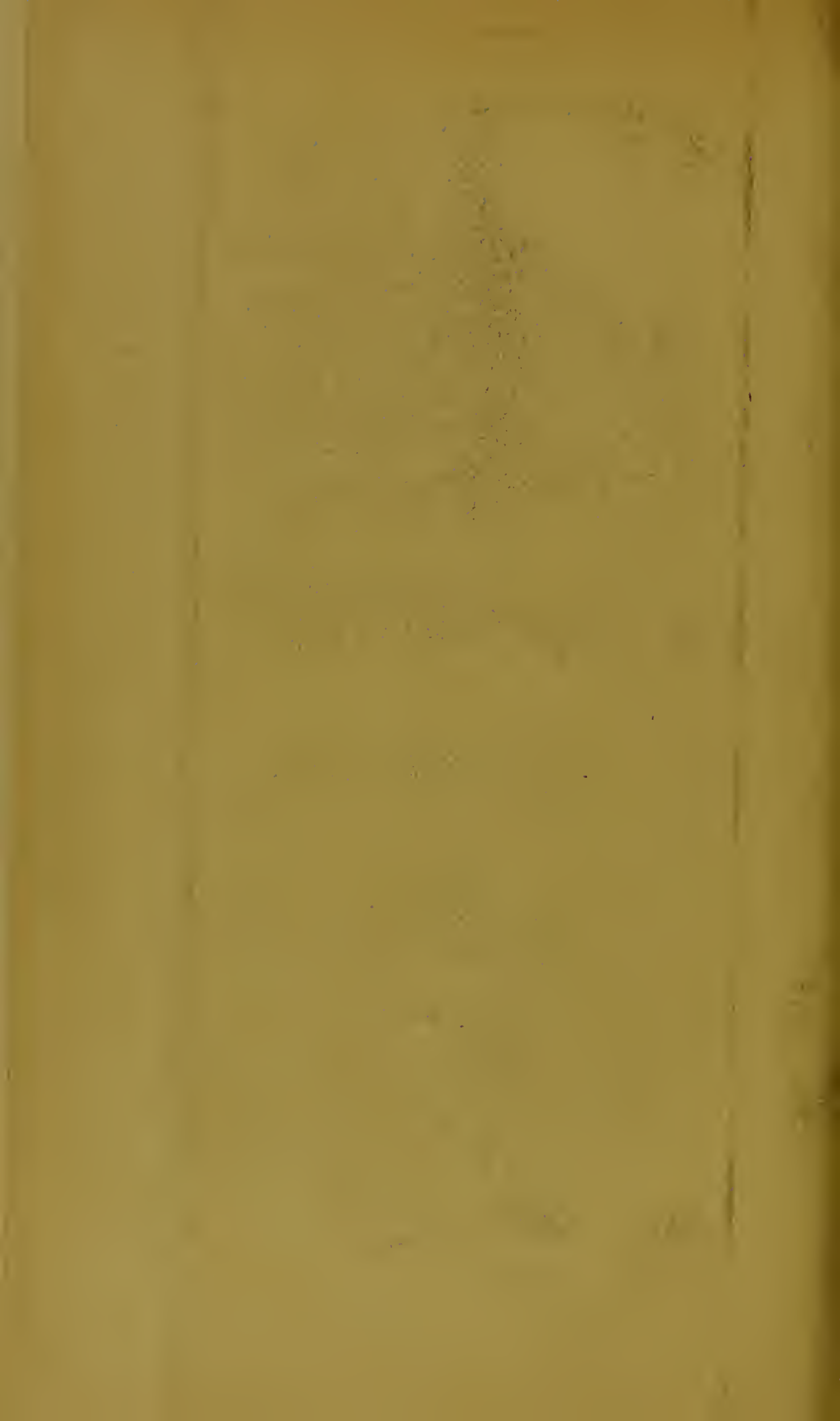
Fig. 6. Fall IV. Ein Theil vom Querschnitte des in der Wirbelrinne im Gebiete der Amyelie befindlichen Inhaltes. s Spinalganglion. hw die central gerichtete Wurzel desselben, die nach hinten frei endigt. a die freie hintere Oberfläche dieses Gewebe. b die in der Figur nicht ausgeführten Blutmassen in dem den weichen Häuten entsprechenden Gewebe.





J. Gråberg del.

W. Grohmann sc.



17.

(Separatabdruck aus Virchow's Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medicin. 151. Band. 1898.)

Druck und Verlag von Georg Reimer in Berlin.

Beiträge zur Kenntniss des Nervensystems und der Netzhaut bei Anencephalie und Amyelie.

(Aus den pathologisch-anatomischen und anatomischen Instituten der Universität Lund.)

Von Karl Petrén, und Gustaf Petrén,
Docenten an der Universität Lund, Assistenten am anatomischen Institut Lund.

(Schluss von S. 379.)

(Mit 2 Textabbildungen.)

Wir wollen jetzt die früheren mikroskopischen Untersuchungen des centralen Nervensystems bei Anencephalie in's Auge fassen, um herauszufinden, inwieweit die von uns erhaltenen Befunde auch in der Beschreibung derselben erwähnt worden sind. Das weitaus grösste Material ist von Schürhoff mitgetheilt worden. Er hat nehmlich 9 Fälle mikroskopisch untersucht, von denen jedoch nur zwei (VI und VII) sich auf einem Entwickelungsstadium befanden, das demjenigen unserer Fälle etwa entsprach; in den 7 anderen hatte das centrale Nervensystem eine weit beträchtlichere Ausbildung erreicht, so dass sogar das verlängerte Mark ziemlich gut entwickelt war. Weiter haben Leonowa, Arnold, Darvas und Bulloch je

ıen Fall beschrieben, von denen jedoch nur der von Bulloch ı so wenig entwickeltes Nervensystem darbot, wie die von uns ıtersuchten Fälle.

Diese sämmtlichen Verfasser haben die relativ gute Entckelung der Hinterstränge und des grössten Theils der grauen ıbstanz, insbesondere der Vorderhörner, beobachtet. Dies erebt eine Bestätigung des von uns oben formulirten esetzes, dass die Neurone erster Ordnung normal anılegt werden. Die Reihe der Beweise dafür hat aber früher ne Lücke dargeboten, indem man dem Zustande der Spinalınglien keine Aufmerksamkeit widmete. Eine Ausnahme findet an nur in der Beschreibung des einen der Schürhoff'schen ille, wo die Spinalganglien an einem Stücke (aus dem Halsmark) ırch den Schnitt getroffen waren; es wird angegeben, dass sie chts Auffallendes zeigten.

In der etwas älteren Literatur giebt es aber eine Angabe, e der Aufmerksamkeit der späteren Untersucher entgangen ı sein scheint. Manz, der mehrere Fälle von Anencephalie (zum heil auch mit Amyelie complicirt) untersucht hat, erwähnt ɜhmlich, dass „die Untersuchung der Spinalganglien Nervenɜllen in grosser Zahl und von normalem Bau ergab".

Durch unsere Untersuchungen haben wir das Verhalten der ɔinalganglien an zahlreichen, verschiedenen Stellen nachgeiesen, und wir können jetzt das constante Vorkommen ner normalen Entwickelung der Spinalganglien bei ınencephalie als sicher festgestellt betrachten.

In allen hiehergehörigen Fällen hat man dagegen ein st völliges Fehlen der Vorder-Seitenstränge und besonders ɜr Pyramidenbahnen beobachtet. Nur Arnold, dessen Fall ɔch eine verhältnissmässig beträchtliche Entwickelung des Gerns zeigte, glaubt annehmen zu können, dass das Fehlen der yramidenbahnen nicht als ein vollständiges, sondern nur als n theilweises zu definiren sei. Die von ihm für diese Beauptung gegebenen Gründe scheinen jedoch nicht völlig beweisräftig zu sein. Besonders wollen wir hervorheben, wie der mstand, dass es auf den von den Pyramidenbahnen sonst einɜnommenen Feldern vereinzelte Nervenfasern giebt, nicht als n Grund für die partielle Entwickelung dieser Bahnen ange-

führt werden kann, weil wir jetzt wissen, dass an diesen Feldern vereinzelte Nervenfasern anderen Ursprunges als die Pyramidenfasern normal vorkommen. Diese Beobachtung widerspricht demnach unseres Erachtens nicht dem bei allen sonstigen Untersuchungen gefundenen Verhalten, dass die motorischen Neurone zweiter Ordnung fehlen.

Es bleibt noch die sehr interessante Frage nach dem Verhalten der sensorischen Neurone zweiter Ordnung zurück. Unter den diesen Neuronen zugehörenden Ganglienzellen im Rückenmarke sind die in den Clarke'schen Säulen befindlichen diejenigen, deren Zustand man am leichtesten feststellen kann. Wir haben oben berichtet, dass wir in den Fällen I und II, den einzigen, in welchen der Zustand der umliegenden Theile des Rückenmarks eine gute Ausbildung der Clarke'schen Säulen erwarten liess, keine diesen Bildungen zugehörenden Ganglienzellen haben finden können. Schürhoff hat in einem seiner Fälle diese Säule in normaler Weise vorhanden gefunden. Nur in zwei der sonstigen 8 Fälle, in denen das Rückenmark von ihm untersucht wurde, waren am Orte der Clarke'schen Säule vereinzelte Ganglienzellen zu beobachten, in den übrigen Fällen gar keine. Auch Leonowa und Bulloch haben das Fehlen der betreffenden Bildungen nachgewiesen. Darvas hat in der Beschreibung seines Falles ihren Zustand gar nicht erwähnt. Nur Arnold giebt an, sie normal entwickelt gefunden zu haben.

Wir kommen jetzt zu der Frage nach dem Verhalten der von den Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen stammenden Kleinhirnseitenstrangbahn. Vorher wollen wir aber in diesem Zusammenhange einer Angabe von Loewenthal in Bezug auf den Ursprung dieser Bahn einige Aufmerksamkeit widmen. Dieser Verfasser berichtet nehmlich, dass er nach experimentellen Läsionen des hinteren, lateralen Theiles des Rückenmarks, und zwar auch in seinem allerobersten Theile, bei Hunden und Katzen das Auftreten einer ausgesprochenen Atrophie der Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen nachgewiesen habe. Ferner giebt er an, dass die Kleinhirnseitenstrangbahnen zu gleicher Zeit nur eine mässige Schrumpfung zeigten. Auf Grund dieser Beobachtung behauptet er mit Bestimmtheit, dass diese Bahnen nicht von den Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen ihren Ursprung nehmen.

'ie man sieht, geräth er durch diese, auf seinen Experimenten -ssende Schlussfolgerung in völligen Widerspruch zu der jetzt lgemein herrschenden Auffassung von dem Ursprunge dieser ahnen.

Was die Deutung seiner Experimente betrifft, so mag es ohl erlaubt sein, die nahe liegende Möglichkeit zu erwägen, ıss die Atrophie der Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen die olge einer retrograden Degeneration der von ihnen aufsteigenden ahnen sei, die durch den experimentellen Eingriff verletzt urden. Diese unsere Annahme ist um so wahrscheinlicher, als oewenthal seine Experimente an sehr jungen Thieren ausgeihrt hat, bei welchen bekanntlich die retrograde Degeneraon leichter eintritt. Bezüglich der Angabe von Loewenthal, ass er die Atrophie der Zellen der Clarke'schen Säulen auch in nem Falle, wo „die Kleinhirnseitenstrangbahn nur an zwei tellen in kaum nennenswerther Weise berührt war", beobachtet at, mag es berechtigt sein, eine weitere Bestätigung abzuwarten.

Andere Beobachtungen, welche die betreffende Ansicht von oewenthal stützen könnten, haben wir in der Literatur nicht nden können, und wenn man sich die grosse Anzahl von Thatıchen verschiedener Art vergegenwärtigt, welche für die heutige uffassung von dem Ursprunge der Kleinhirnseitenstrangbahn us den Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen sprechen, so kann ıan sich mit vollem Recht gegen die Auffassung von Loewenhal abweisend verhalten.

Kehren wir jetzt zu der Frage nach dem Verhalten der Kleinirnseitenstrangbahn bei der Anencephalie zurück. In den von ns studirten Fällen haben wir das Vorkommen dieser Bahn nicht achweisen können. In Bezug auf den Zustand dieser Bahn rückt sich Schürhoff in den epikritischen Bemerkungen über eine Fälle in widersprechender Weise aus. So sagt er einmal S. 52), dass „die Kleinhirnseitenstrangbahn in allen Fällen verleinert war, und zwar in wenig schwankender, nicht sehr starker Veise"; an anderer Stelle (S. 67) spricht er von „der starken eduction der Fasern (nehmlich dieser Bahn) in den Fällen 1—5 nd 8 und ihrem Fehlen bei dem 6 und 7 Hemicephalen". Durchmustert man aber die Beschreibung der Fälle dieses Verıssers, so findet man Angaben, die mit dem zuerst citirten

Ausspruche gar nicht übereinstimmen; im Falle III: „Die Kl. S. Str. B. nur sehr schwach ausgebildet“; im Falle V: „die Kl. S. Str. B. ist nur durch schwache Bündel vertreten“; im Falle VI: „die Kl. S. Str. B. ist eben so wenig wie die Clarke'sche Säule auffindbar“; im Falle VII: „eine Kl. S. Str. B. ist mit Sicherheit eben so wenig nachweisbar, wie die Clarke'sche Säule“. Wir müssen also annehmen, dass die Entwickelung dieser Bahnen in den Fällen von Schürhoff sehr mangelhaft gewesen ist, und zwar auch dann, wenn wir die von dem Verfasser gemachte Annahme gelten lassen wollen, dass die am Platze der betreffenden Bahnen angetroffenen Nervenfasern thatsächlich diesen Bahnen entsprachen. Diese Annahme scheint uns aber immer etwas zweifelhaft bleiben zu müssen, weil die Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen im Allgemeinen vollständig gefehlt haben. Leonowa und Bulloch haben in ihren Fällen diese Bahnen nicht entwickelt gefunden. Nur Darvas erwähnt in aller Kürze, dass die aufsteigenden Kleinhirnbahnen vorhanden waren; aus der beigefügten Figur scheint jedoch hervorzugehen, dass diese Bahnen in ihrem Umfange reducirt waren. Arnold giebt an, dass die betreffenden Bahnen in seinem Falle „in der Entwickelung zurückgeblieben waren“. Durch diese Beobachtung wird es wahrscheinlich gemacht, dass auch in dem Falle von Arnold die Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen nicht normal entwickelt gewesen sind; eine Andeutung davon giebt auch der Verfasser, da er erwähnt, dass „die Clarke'schen Säulen an der einen Seite etwas dünner und ärmer an Zellen, als an der anderen sind“.

Wir werden also zu dem Schlusse geführt, dass die betreffende Abtheilung der sensorischen Neurone zweiter Ordnung, nehmlich die Ganglienzellen der Clarke'schen Säulen und die Kleinhirnseitenstrangbahn, bei Anencephalie fast immer vollständig oder doch beinahe vollständig fehlt. Eine Ausnahme bilden nur die Fälle von Arnold und von Darvas, in denen wir indessen eine Reduction der betreffenden Theile annehmen können. Auch zeigten diese Fälle eine relativ beträchtlichere Entwickelung des Gehirns, weshalb wir dieselben vielleicht nicht mit vollem Recht als Anencephalie bezeichnen können.

Die anderen im Rückenmark vorhandenen, den sensorischen ›euronen zweiter Ordnung zugehörigen Bahnen, nehmlich die ›wer'sche und auch die von Edinger angenommene gekreuzte ›hn im Vorderseitenstrangreste, waren, wie wir schon in der ›ikrise des ersten Falles hervorgehoben haben, nicht in solcher ›eise angeordnet, dass ihr Zustand sich mit derselben Deutlich-›it, wie derjenige der Kleinhirnseitenstrangbahn, feststellen lässt. ›r einzige Verfasser, der sich über den Zustand dieser Bahnen ›sspricht, ist Schürhoff. Er sagt nehmlich (S. 67): „es war ›r der aus den Rückenmarkszellen stammende, in den Vorder-›itensträngen verlaufende Antheil (nehmlich die Bahn der ›nsorischen Neurone zweiter Ordnung, zu welchen Schürhoff ›e Kleinhirnseitenstrangbahn nicht rechnet) vorhanden: wenig-›ens zeigte sich an keiner Stelle des betreffenden Areales ein ›usfall". Diesen Modus, Schlussfolgerungen zu ziehen, müssen ›r mit Bestimmtheit zurückweisen. Die ganzen Vorderseiten-›ränge, also auch das Gebiet, in welchem die Fasern der ›linger'schen Bahn zerstreut liegen, eingerechnet, waren nehm-›h in hohem Maasse reducirt; in welcher anderen Weise könnte ›an wohl erwarten, dass der „Ausfall" dieser Bahnen, die nir-›nds ein Sammelfeld einnehmen, sich zeigen sollte?

. Den citirten Ausspruch von Schürhoff können wir demnach ›s nicht genügend begründet bezeichnen, und wenn auch anderer-›its keine ganz sichere Beobachtung über das Verhalten der ›treffenden Bahnen vorgebracht worden ist, so müssen wir es doch ›f Grund der sehr rudimentären Entwickelung der ganzen Vorder-›tenstränge, auch in Bezug auf die früher mitgetheilten, mikro-›opisch untersuchten Fälle von Anencephalie, als sehr wahrschein-›ch annehmen, dass der betreffende Antheil der sen-›rischen Neurone zweiter Ordnung, nehmlich die ›ower'schen und Edinger'schen Bahnen, niemals an-›elegt worden ist. Da die gekreuzte Edinger'sche Bahn sich ›n verlängerten Mark in die Schleife direct fortsetzen sollte, so ›ebt auch der zugleich erwähnte Zustand der Schleife in den ›chürhoff'schen Fällen einen ganz bestimmten Grund gegen die ›en citirte Ansicht desselben Verfassers ab.

Im verlängerten Mark treten bekanntlich noch andere Ab-›eilungen der sensorischen Neurone zweiter Ordnung auf, nehm-

lich die Ganglienzellen der Hinterstrangkerne, deren Axencylinder — wenigstens zum grossen Theil — in die Bildung der Schleife eintreten[1]). In unseren Fällen, wie auch in denjenigen von Bulloch, war ja nichts von diesen Theilen zu finden, weil das verlängerte Mark überhaupt fehlte. In der Mehrzahl der früher mitgetheilten Fälle hatte dagegen das verlängerte Mark eine ziemliche Entwickelung erreicht. Schürhoff spricht sich darüber in folgender Weise aus: „Die Hinterstrangkerne waren in allen Fällen — — — stark verkleinert gegenüber dem Controlpräparate. Am auffallendsten war aber ausserdem die ausserordentlich geringe Anzahl von Ganglienzellen in denselben; dies musste in allen Fällen sofort in die Augen springen. — — Die Schleifenbahn erreichte in allen Fällen im Gegensatze zu den starken Hintersträngen nur einen äusserst geringen Umfang und bestand nur aus wenigen Fasern.“ Leonowa hat das Fehlen der Hinterstrangkerne nachgewiesen; die Schleife war „wenigstens sehr reducirt“.

Bei Arnold finden wir folgenden Ausspruch: „Die Kerne der Hinterstränge traten schon makroskopisch als kuglige Erhebungen hervor; um so bemerkenswerther ist die geringe Entwickelung der Schleife“. Dies wird weniger sonderbar, wenn man beachtet, dass der Verfasser an anderem Orte hervorhebt, dass die Ganglienzellen der genannten Kerne „nicht sehr deutlich sind“. Wir haben bei dem Verfasser keine anderen Angaben hierüber finden können, doch betont er, dass die Bahnen der Hinterstränge von den Kernen ab nach oben abnahmen. Waren diese Partien hier zum Theil ausgebildet, so wäre dies ja in Uebereinstimmung mit der vorhandenen Entwickelung der Clarke'schen Säulen und der überhaupt grösseren Ausbildung des Gehirns in diesem Fall. Wir finden demnach, dass die betreffende Abtheilung der sensorischen Neurone zweiter Ordnung, also die Ganglienzellen der Hinterstrangkerne und die

[1]) Wir lassen hier die Frage, über welche der Eine von uns sich unlängst ausgesprochen hat (K. Petrén, Deux cas de tabes avec ophthalmoplégie externe etc. Nord. med. Archiv. 1897. No. 27), unerwähnt, nehmlich ob ein Theil der Axencylinder von den Ganglienzellen der Hinterstrangkerne einen anderen Verlauf als zur Schleife hat, weil diese Frage in diesem Zusammenhange kein besonderes Interesse hat.

Schleife, in allen Fällen, die mit Recht als wahre Anencephalie bezeichnet werden können, entweder gar nicht oder nur sehr wenig entwickelt gewesen ist.

Es giebt endlich eine noch nicht erwähnte Abtheilung der sensorischen Neurone zweiter Ordnung, nehmlich die Kerne der sensorischen Cranialnerven und die von ihnen stammenden, aufsteigenden Bahnen. Die von uns studirten Fälle müssen wir hier wegen des völligen Fehlens des verlängerten Marks ausser Betracht lassen. In dem von Leonowa mitgetheilten Falle war der sensorische Vaguskern nicht vorhanden, derjenige des Hypoglossus dagegen gut entwickelt. Darvas schildert, wie die gemeinsame, sensorische Glossopharyngeus-Vaguswurzel, die bekanntlich dem Ganglion petrosum entstammt, also den Neuronen erster Ordnung angehört, nur auf ein aus Glia bestehendes Gebiet stiess, d. h. der sensorische Vaguskern fehlte. Die Hypoglossuskerne dagegen waren gut entwickelt. Arnold bemerkt, dass er „über die Kerne des Glossopharyngeus und Vagus ganz bestimmte Angaben nicht zu machen vermochte, weil sie sich in dem von Blutungen und Gefässen durchsetzten Gewebe nicht abgrenzen liessen“. Schürhoff giebt an, dass der Vaguskern in den Fällen 6 und 7 nur schwach angedeutet, in 3, 4 und 5 vermindert, in den anderen aber in normalem Zustande vorhanden war. Dabei ist jedoch zu bemerken, dass Schürhoff, so weit wir haben finden können, nirgends den Zustand der Ganglienzellen dieses Kernes ausdrücklich erwähnt.

Es ist sogleich ersichtlich, dass, wenn Schürhoff wirklich in den angegebenen Fällen das Vorkommen ausgebildeter Ganglienzellen in dem sensorischen Vaguskerne constatirt hat, dies eine Ausnahme von dem sonst beobachteten Fehlen der sensorischen Neurone zweiter Ordnung wäre, welches Fehlen doch, wie oben hervorgehoben ist, von anderen Verfassern auch in Bezug auf diesen Kern nachgewiesen worden ist.

Durch diese Auseinandersetzung haben wir das, wenn auch vielleicht nicht ohne jede Ausnahme, doch fast überall gültige Gesetz für die Entwickelung des Nervensystems bei Anencephalie feststellen können, dass die Neurone erster Ordnung normal, diejenigen zweiter aber gar nicht angelegt werden.

Es bleibt uns nur noch ein Theil des Rückenmarks übrig, dessen Verhalten wir bisher unerwähnt gelassen haben, nehmlich die Seitenhörner. Es ist uns gelungen, diese Theile mit der in ihnen vorhandenen Ganglienzellengruppe trotz der umgebenden, nahe angrenzenden grossen Blutungen in unserem ersten Falle in leidlich gut ausgebildetem Zustande nachzuweisen. Die in den anderen Fällen erhaltenen Präparate gestatten uns nicht, ein bestimmtes Urtheil über den Zustand dieser Gebilde abzugeben. Arnold und Darvas machen über diesen Punkt keine Angaben. Bulloch berichtet, dass die Seitenhörner im Brustmark nur angedeutet waren, und dass keine Ganglienzellen in ihnen beobachtet wurden. In der Beschreibung von Leonowa wird erwähnt, dass die Seitenhörner im Lendenmark fehlten (vergl. unten), nach oben aber hervortraten, dass „sie schon auf der Höhe der Halsanschwellung, wenn auch nicht bedeutend, entwickelt sind, doch deutlich genug, um aus der allgemeinen Masse der grauen Substanz abgetheilt zu sein.“ Hier kamen auch Ganglienzellen zum Vorschein. Schürhoff berichtet, dass er in mehreren Fällen im Lendenmark die Nichtentwickelung der Seitenhörner mit der zugehörigen Gruppe von Ganglienzellen beobachtet hat. Im Brustmark waren dagegen die Seitenhörner vorhanden und in den genügend gut conservirten Fällen waren Ganglienzellen hier stets nachweisbar. In seiner Epikrise spricht sich dieser Verfasser weiter dahin aus, dass die Ganglienzellen des Seitenhorns im Lendenmark wahrscheinlich ihre Fasern zu den Muskeln der Zehen senden, dass demnach das Fehlen der betreffenden Ganglienzellengruppe vielleicht in Zusammenhang mit sonst nicht beobachteten (und sogar nicht nachgesuchten) Anomalien dieser Muskeln zu setzen sein könnte.

In Bezug auf diese Schlüsse muss zuerst hervorgehoben werden, dass die Muskeln der Zehen nach der jetzt allgemein angenommenen Auffassung vom Sacralmark und vom fünften, nicht aber von den höheren Lendennerven innervirt werden (Edinger, Leyden und Goldscheider). Weiter müssen wir bemerken, dass die Seitenhörner bekanntlich weder im Lenden-, noch im unteren Brustmark deutlich hervortreten, sondern erst im oberen Brustmark ihre eigentliche Ausbildung erreichen.

Wir können folglich die Angaben von Schürhoff in der

Weise auslegen, dass die Seitenhörner normal entwickelt waren. Das völlige Fehlen dieser Bildung ist also nur in dem Falle von Bulloch sicher festgestellt worden und die Annahme, dass das Seitenhorn bei Anencephalie im Allgemeinen zur Entwickelung kommt, scheint uns berechtigt zu sein. Es ist sogar ersichtlich, dass, wenn man von dem oben aufgestellten Gesetz für die Entwickelung des Nervensystems bei Anencephalie ausgeht, das Vorhandensein der Ganglienzellengruppe in den Seitenhörnern in diesen Fällen dafür spricht, dass diese Zellen den motorischen Neuronen erster Ordnung oder vielleicht Commissuralbahnen angehören.

Wir kommen jetzt zu der Frage, ob wir die Ursachen der nachgewiesenen Begrenzung in der Anlage des Nervensystems in diesen Fällen auffinden können. Das Fehlen der Clarke'schen Säulen ist ja, wie wir oben hervorgehoben haben, schon mehrmals vorher beobachtet worden. Ueberhaupt ist es auffällig, dass dies bei der ersten Betrachtung befremdende Verhalten nicht noch mehr die Aufmerksamkeit der Forscher auf sich gezogen hat. Es darf nehmlich nicht vergessen werden, dass es sich um eine Ganglienzellengruppe handelt, die inmitten des sonst in der Hauptsache normal entwickelten Rückenmarks liegt, und die doch nahezu constant ganz fehlt. Diese Nichtentwickelung der Clarke'schen Säulen (wie ebenso der Kleinhirnstrangbahn) können wir nicht als eine retrograde Degeneration, d. h. als Folge der Zerstörung des Kleinhirns auffassen, weil eine solche aus denselben Gründen (d. h. der Zerstörung des verlängerten Marks) auch die Hinterstränge und die Spinalganglien umfasst haben müsste. Es ist deshalb ersichtlich, dass die Annahme irgend eines schädlichen, äusseren, mechanischen Factors unmöglich das Zustandekommen dieser Zustände erklären kann. Zwar wissen wir aus der Embryologie, dass der Hals der Hinterhörner, die Clarke'schen Säulen und die hintere Partie der Seitenstränge, wo später die Seiten-Pyramidenbahnen und die Kleinhirn-Seitenstrangbahnen zum Vorschein kommen, d. h. in der Hauptsache eben die Theile des Rückenmarks, die bei der Anencephalie niemals zur Entwickelung kommen, einen gemeinsamen Ursprung, nehmlich aus dem Schaltstücke der Wand des embryonalen Medullarkanales haben (Dejerine). Die Annahme

eines äusseren, mechanischen Einflusses, der eben das Schaltstück des embryonalen Medullarrohres in seiner ganzen Längenausdehnung zerstört hatte, lässt sich aber nicht gut machen. So bleibt unseres Erachtens nichts Anderes übrig, als das fast constante Vorkommen derselben Begrenzung in der Anlage des Nervensystems damit zu erklären, dass es sich um einen Systemdefect handelt.

In unseren sämmtlichen Fällen haben wir Blutungen im Rückenmarksgewebe gefunden, die von unten nach oben an Umfang zunahmen und in den verschiedenen Fällen sich mehr oder weniger weit nach unten erstreckten. Sie sind vorher erwähnt worden. Schürhoff spricht sich in Bezug auf die Blutungen folgendermaassen aus: „In den Schnitten durch die Rückenmarke der verschiedenen Fälle fanden sich mehr oder weniger zahlreiche Blutungen, deren Menge und Grösse im Allgemeinen um so grösser war, je weiter cerebral gelegen der Schnitt war. Nur im Rückenmark des 1. Falles waren keine Blutungen vorhanden.“ In diesem Falle traten sie jedoch, wenn auch nur in spärlicher Menge, im verlängerten Mark auf. Weiter bemerkt Schürhoff, dass die Blutungen in der Medulla oblongata fast durchweg von viel grösserem Umfange waren, als im Rückenmark, was auch aus der Beschreibung der Fälle deutlich hervorgeht. Arnold erwähnt das Auftreten von Blutungen im Halsmark, die nach oben an Umfang zunahmen. Die anderen Verfasser dagegen machen keine Angaben über das Vorkommen von Blutungen, was jedoch den Schluss, dass solche nicht da gewesen seien, nicht berechtigt. Im Gegentheil können wir als sehr wahrscheinlich annehmen, dass Blutungen im Rückenmark bei Anencephalie fast immer vorkommen und von oben nach unten an Umfang constant abnehmen. Wir haben schon oben die Gründe auseinandergesetzt, weshalb wir diese Blutungen als den Ausdruck einer von unten nach oben stetig abnehmenden Wachsthumsenergie der angelegten Theile des Rückenmarks auffassen.

In einem Falle von partieller Rachischisis, mit Hydrocephalus und grossem Nabelbruch complicirt, haben wir im Rückenmark Blutungen nachgewiesen, die sich etwa wie diejenigen der Anencephalie verhielten. Eine kurze Schilderung folgt hier:

Männlicher Fötus. Körperlänge 35 cm. Der Kopf vergrössert, misst an seinem grössten Umfange 34 cm. Es giebt auch grosse, nicht ossificirte Zwischenräume zwischen den deckenden Knochen des Cranium. Nabelbruch mit umfangreicher Eventration. Die Extremitäten deformirt.

Die Wirbelsäule ist in ihrem hinteren Theile nach hinten gespalten. Von der Spitze des Kreuzbeins und in einer Ausdehnung von 4 cm nach oben, d. h. bis zu etwas oberhalb der Spin. iliae post. super. fehlt nehmlich die Haut und eine bräunliche, halbflüssige, schleimige, die hintere Seite der Wirbelkörper deckende Masse liegt frei und unbedeckt. Die Wirbelsäule oberhalb dieser Partie ist normal entwickelt.

Die erwähnte Masse, wie auch das weiter nach oben gelegene Rückenmark wurden mikroskopisch untersucht.

Bei Durchmusterung von Querschnitten aus der weichen Masse im Gebiete der Rachischisis selbst waren wir nicht wenig erstaunt, als wir Nervengewebe in einer Anordnung fanden, die seinen Ursprung aus dem Rückenmark deutlich erkennen liess. In der für unsere Kenntnisse von hiehergehörenden Missbildungen grundlegenden Arbeit von Recklinghausen wird es nehmlich so geschildert, als wenn man bei der partiellen Rachischisis im Grunde der offenen Wirbelrinne zwar Nervengewebe, und zwar sowohl Nervenfasern als Ganglienzellen, wenn auch nur in spärlicher Zahl, nachweisen könne, aber nur als eine in den Maschen des hier befindlichen, sehr stark entwickelten Gefässnetzwerkes ganz unregelmässig zerstreute Substanz.

In unserem Falle aber erscheint etwa in der Mitte der betreffenden Masse der Centralkanal mit einer gut entwickelten Epithelbekleidung ausgestattet. Er besitzt zwar die Form einer sagittal gerichteten Spalte, öffnet sich aber nicht nach hinten. Seitwärts vom Medullarkanal sind die Vorderhörner mit ihren grossen, wenn auch ziemlich stark zerfallenden Ganglienzellen ganz sicher zu erkennen. Ihr Gehalt an Gefässen und zwar besonders an Capillaren ist ganz colossal. Die Hinterhörner dagegen treten nicht in ganz deutlicher Weise hervor, und wenn auch das Rückenmark ziemlich stark in der Querrichtung ausgezogen ist, so ist doch seine Anordnung in Form einer Platte nicht so auffällig, wie wir sie in Bezug auf den obersten Theil des Halsmarks in unseren Fällen I und IV von Anencephalie geschildert haben. Die Wurzeln sind in gut entwickeltem Zustande vorhanden. In den weichen Häuten, die das vorhandene Rücken-

marksgewebe umgeben, giebt es stark erweiterte Gefässe und ganz colossale Blutungen.

Dieser Fall lehrt uns demnach, dass das Rückenmark am Orte einer partiellen Rachischisis eine, wenn auch nicht normale, so doch weit bessere Entwickelung erreichen kann, als es von Recklinghausen beobachtet worden ist.

Am oberen Ende der Wirbelspalte hat sich die Anordnung des Rückenmarksgewebes dahin geändert, dass die äussere Form des Organs, gleichwie seine Eintheilung in graue und weisse Substanz, in ziemlich normaler Weise hervortritt. Die Gefässe sind auch hier sehr zahlreich und es giebt ausgedehnte Blutungen im Rückenmark.

In Bezug auf das Rückenmark oberhalb der Wirbelspalte wollen wir in Kürze Folgendes erwähnen: Ziemlich grosse und zahlreiche Blutungen sind in der ganzen Ausdehnung des Organs vorhanden, zuweilen über den Querschnitt fast gleichförmig vertheilt, an anderen Orten aber an der Peripherie am meisten ausgesprochen. Der Gehalt an Gefässen ist überall vermehrt. Die Form des Rückenmarks, gleichwie die Eintheilung des Querschnitts in graue und weisse Substanz, sind fast normal. So sind auch die Seitenstränge ziemlich gut entwickelt. Am Orte der Clarke'schen Säulen liessen sich Ganglienzellen nachweisen, doch haben wir an keinem der untersuchten Stücke diese Ganglienzellengruppe in so reichlicher Ausbildung angetroffen, als im normalen Rückenmark. Es ist aber zu bemerken, dass auch die Ganglienzellen der Vorderhörner nirgends in gut ausgebildetem Zustande vorhanden waren, wie es auch an Nissl'schen Präparaten deutlich hervortrat.

Jedenfalls ist der Unterschied im Verhalten der Seitenstränge und der Clarke'schen Säulen in diesem Falle, beim Vergleich mit demjenigen bei der Anencephalie, auffällig.

Spinalganglien sind in mehreren Schnitten angetroffen worden; sie zeigen gar keine Abweichung von normalen Verhältnissen.

Wir haben hier diese kurzen Angaben über das Verhalten des Rückenmarks gemacht, weil in der sonst so vollständigen Beschreibung sämmtlicher hiehergehörigen Missbildungen von Recklinghausen die Frage nach dem Zustande des Rückenmarks

ober-, bezw. unterhalb der Rachischisis oder der Cystenbildungen fast gar nicht erwähnt wird. Nur in Bezug auf einen Fall (nehmlich XIII) von Myelomeningocele sacralis giebt er an, dass der Brusttheil des Rückenmarks von einem sehr zellen- und gefässreichen Gewebe eingenommen (oder vielleicht eher ersetzt) war, in dem keine markhaltigen Nervenfasern sich entdecken liessen. Die weissen Stränge traten erst im Halsmark auf.

Inwiefern Blutungen im Rückenmark vorgekommen sind, erwähnt Recklinghausen nicht. Angaben über diesen Punkt haben wir auch sonst in der Literatur nicht finden können. Wir müssen deshalb die Frage dahingestellt sein lassen, ob solche Blutungen bei der Rachischisis, gleichwie bei den etwa analogen Myelomeningocelen und Myelocystomeningocelen, im Allgemeinen vorkommen. Jedenfalls glauben wir, indem wir auf die bezüglich der Blutungen bei Anencephalie erwähnten Gründe hinweisen, zu dem Schlusse berechtigt zu sein, dass die Blutungen, gleichwie die Vermehrung der Zahl der Gefässe im Rückenmark, in dem von uns hier mitgetheilten Fall mit einer mangelhaften Wachsthumsenergie der nervösen Elemente in Zusammenhang gebracht werden müssen. Dafür spricht auch die ungenügende Entwickelung der nervösen Elemente selbst. Wenn diese Auffassung richtig ist, so müssen wir annehmen, dass die Herabsetzung der Wachsthumsenergie nicht, wie bei der Anencephalie, in einer Richtung stetig abnimmt, dass sie vielmehr im untersten Theil des Rückenmarks, nahe an der Wirbelspalte, nach unten grösser wird.

Jetzt wollen wir erörtern, ob unsere Untersuchungen und die oben gemachte Darlegung der von uns und von früheren Forschern studirten Fälle von Anencephalie im Stande sind, einen Beitrag zu unserer Auffassung von den Ursachen dieser Missbildung abzugeben. Ehe wir diese Frage zu beantworten versuchen, wollen wir den bisher allgemein herrschenden Auffassungen von der Entstehungsweise dieser Missbildung ein wenig Aufmerksamkeit widmen.

Schon Morgagni und Haller haben bekanntlich die Ansicht ausgesprochen, dass die Anencephalie von einer angebornen Kopfwassersucht abhänge, welche die Gewebe des Gehirns und des Rückenmarks zerstöre, und indem sie die Häute desselben

ungemein ausdehne, die Schliessung der Schädelhöhle und Wirbelsäule verhindere. Diese Auffassung scheint seitdem eine lange Zeit die herrschende gewesen zu sein. Beim Studium dieser Missbildung widmete man besonders der äusseren Morphologie Aufmerksamkeit, beschäftigte sich aber weniger mit Feststellung ihrer Ursachen.

In etwas späterer Zeit hat besonders Förster eine ähnliche Auffassung energisch geltend gemacht. Dieser Verfasser nimmt nehmlich an, dass ein Hydrops des Medullarrohres oder seiner Hüllen, der immer in einer sehr frühen Zeit des embryonalen Lebens eintreten sollte, zuweilen Hydrocephalus, bezw. Hydrorachis, anderenfalls Hydrencephalocele, bezw. Hydromyelocele verursache; dass aber „die ursprüngliche Wasseranhäufung in einigen Fällen so bedeutend ist, dass dadurch eine Spaltung der Knochenhöhle und Hüllen des Medullarrohres und eine mehr oder weniger vollständige Zerstörung des Gehirns und Rückenmarks bewirkt wird", d. h. eine Anencephalie. Förster stellt also die Anencephalie als eine Unterabtheilung des Hydrops canalis medullaris auf. Besondere Gründe, um die Richtigkeit seiner Ansicht zu stützen, scheint Förster nicht für erforderlich erachtet zu haben. Nur erwähnt er in der Beschreibung dieser Missbildung, dass die Masse an der Basis cranii in einigen Fällen „an der Oberfläche rauh und zottig und an ihren Rändern mit zottigen Fetzen zerrissener Membranen umgeben ist". Vom Hirn selbst war keine Spur vorhanden. Die die Schädelbasis deckenden Theile stellen nach Förster „die Reste der geborstenen und nach Abfluss der Wasser auf die Schädelbasis niedergesunkenen Hirnhäute dar". Es ist ja gar nicht nöthig, den Nachweis zu führen, dass diese von Förster aufgestellte Behauptung ganz und gar hypothetisch ist.

Dieser Ansicht von der Entstehung der Anencephalie ist seitdem von mehreren Verfassern, und zwar unter Anderen von Panum, Hannover und Ahlfeld, beigetreten worden. Panum hat zwei menschliche Embryonen, 6, bezw. 10 Wochen alt, die er als anencephalische auffasst, beschrieben; da er keine mikroskopische Untersuchung derselben vorgenommen hat, kann man aus der Beschreibung Gründe für die genannte Auffassungsweise nicht entnehmen.

Andererseits hat Dareste die Richtigkeit der Förster'schen Auffassung bezweifelt. Als einen Grund gegen dieselbe führt er an, dass die hydrocephalischen Embryonen im Allgemeinen auf einem frühen Stadium des embryonalen Lebens zu Grunde gehen, während die anencephalen am öftesten reif geboren werden. Die Ursache der Anencephalie glaubt Dareste in einer mangelhaften Entwickelung des „Capuchon cephalique“ des Amnion gefunden zu haben; dieser sollte auf das Kopfende des Embryo drücken und eine Verzögerung des Abschlusses des Medullarrohrs bewirken.

Bestimmte Gründe gegen die Förster'sche Anschauung glaubt Perls durch eingehendes Studium des zurückgebliebenen Theils des Cranium bei Anencephalen finden zu können. Er weist nehmlich nach, dass die Schädelbasis bei Anencephalie entweder eine leicht nach oben gerichtete Convexität (in den Fällen mit offenstehendem Foramen occipitis), oder eine hochgradige rechtwinklige, selbst spitzwinklige Knickung der Pars basilaris ossis occipitis gegen das Keilbein (in den Fällen mit zum Theil entwickelter Occipitalschuppe) zeigt. Weiter hebt er hervor, dass diese Form der Schädelbasis, und zwar besonders die letztgenannte, nicht der Wirkung eines von innen ausgeübten Druckes entspricht, wie es die Förster'sche Auffassung fordert: durch die Annahme eines Druckes von aussen wäre dagegen das Entstehen dieser Form der Schädelbasis leicht begreiflich. Perls schliesst sich deshalb der Ansicht von Dareste an, dass der Druck des Amnion die Anencephalie verursacht.

Diese Ansicht ist von Marchand und Duval angenommen, von Ahlfeld dagegen bestritten worden. Dieser Verfasser führt nehmlich an, dass die stark convexe Form der Schädelbasis erst nach der Berstung der — nach der Auffassung von Ahlfeld — hydropisch erweiterten Hirnblasen entstanden sein kann, indem der vorher vorhandene Druck der Hirnblasen danach aufhört.

Eine von den früheren Verfassern abweichende Ansicht ist von Lebedeff aufgestellt worden, welcher Anencephalen auf einem frühen embryologischen Entwickelungsstadium, nehmlich mehrere Hühnerembryonen und einen 9 mm langen menschlichen, untersucht hatte, und zwar auch mikroskopisch. Die Annahme äusserer mechanischer Einwirkungen als Ursache der Missbildung weist Lebedeff zurück, fasst letztere vielmehr als ein Fortbestehen

der Medullarplatte auf, ohne dass es zur Bildung eines Medullarrohres komme. Die primäre Ursache dieser Störungen in der Entwickelung der Medullarplatte läge nach Lebedeff in den meisten Fällen in starken Verkrümmungen des Embryokörpers. Hierzu ist zu bemerken, dass Beobachtungen von Acephalie, complicirt mit solchen Verkrümmungen des Embryokörpers, welche die Lebedeff'sche Theorie bestätigen könnten, später niemals mitgetheilt worden sind. Weiter ist es ja, wie schon Recklinghausen und Jacoby hervorgehoben haben, ganz auffällig, dass Lebedeff, auch wenn seine Annahme richtig wäre, gar nicht auf eine wahrhaft primäre Ursache der Missbildung gekommen ist.

Aus dieser kurzen Auseinandersetzung dürfte es einleuchten, dass die Versuche, die Entstehung der Anencephalie durch rein mechanische Einwirkungen zu erklären, nicht gut gelungen sind, indem keine der aufgestellten Theorien durch thatsächliche Beobachtungen bestätigt worden ist. Eine andere Auffassungsweise ist schon früh ausgesprochen worden. So schreibt 1829 v. Baer, der einen ganz jungen acephalischen Schweinsembryo beobachtet hatte: „Ich glaube, dass dieser Fall eine so frühe Entstehung des Schädel- und Kopfmangels nachweist, dass man die Ursprünglichkeit dieses Falles, d. h. die Begründung derselben im Keime annehmen darf, wenn auch oft der Schädelmangel Folge eines Wasserkopfes sein mag". Auch Förster, der doch die Bedeutung des Hydrops canalis medullaris so scharf hervorgehoben hat, spricht sich an einem Orte — wie es scheint, etwas inconsequent — folgendermaassen aus: „Doch lassen sich nicht alle Missbildungen dieser Reihe (d. h. die als eine unvollständige Bildung der Schädel- und Wirbelhöhle bezeichnete) auf solche Weise (nehmlich durch Hydrops) erklären und bei manchen derselben bleibt nichts übrig, als auf einen ursprünglichen Mangel des Bildungsmaterials für die erste Anlage der betreffenden Theile zurückzugehen, welchen wir vorläufig nicht weiter enträthseln können".

In seiner eingehenden Arbeit über die Spina bifida kommt Recklinghausen zu dem Schlusse, dass die primäre Ursache der Rachischisis, die bekanntlich sich oftmals zusammen mit Anencephalie vorfindet und dieser Missbildung bezüglich des Rücken-

marks analog ist, in die Zeit der ersten Embryonalanlage zurück zu datiren ist, und in einem Wachsthumsmangel, einer localen Aplasie besteht, die sich nach Recklinghausen's Ansicht besonders auf das Blastoderm erstreckt.

In Bezug auf einen von ihm untersuchten Fall von Anencephalie setzt Arnold als seine Ansicht auseinander, dass die Heterogenesie der Medullarplatte das Primäre sei (in diesem Fall fanden sich nehmlich am Orte des Gehirns cystische Räume mit einer Epithelbekleidung vor, offenbar eine von dem Medullarblatte entstammende Bildung). Weiter betont dieser Verfasser besonders, weshalb man die mangelhafte Entwickelung des Cranium als bedingt durch diejenige des Gehirns auffassen müsse; er sucht also nicht, wie Recklinghausen, den primären Fehler in dem Blastoderm.

Auch Jacoby, der einen anencephalischen Schweinsembryo auf einem frühen Stadium untersucht hat, nimmt eine primäre Agenesie als die Ursache der Missbildung an.

Die kritische Untersuchung der von uns, sowie der von früheren Forschern mitgetheilten Fälle hat uns schon vorher mit grösster Wahrscheinlichkeit zu dem Schlusse geführt, die Begrenzung in der Entwickelung des Nervensystems bei Anencephalie als den Ausdruck eines Systemdefects in der Anlage aufzufassen, und zwar in der Weise, dass vermuthlich nur die Neurone erster Ordnung überhaupt angelegt werden, diejenigen zweiter aber ganz oder fast ganz fehlen und während des ganzen Embryonallebens gefehlt haben. Es ist sogar ersichtlich, dass dies Ergebniss unserer Untersuchungen der Annahme mechanischer Ursachen für diese Missbildung völlig widerspricht und sich nur mit der von Recklinghausen vertheidigten und nach seiner grundlegenden Arbeit mehrfach acceptirten Ansicht, dass man die ursprüngliche Ursache nur in einer primären Aplasie finden könne, in Uebereinstimmung bringen lässt. Für diese Auffassungsweise glauben wir eine neue Stütze beigebracht zu haben.

Andererseits ist es ersichtlich, dass unsere Annahme von einem primären System-Defect in der Anlage des Nervensystems nicht ganz mit der Auffassung von Recklinghausen übereinstimmt, da dieser Autor das Hauptgewicht auf die

Aplasie des Blastoderms legt, während wir das Verlegen der primären Aplasie in das Medullarblatt selbst fordern. Mit der Annahme einer solchen primären Aplasie als Ursache der Acephalie steht ja auch die von uns bezüglich der Blutungen im Rückenmark gezogene Schlussfolgerung in voller Uebereinstimmung, nehmlich dass dieselben die Folge einer mangelhaften Wachsthumsenergie der einmal angelegten nervösen Elemente seien. Die Frage nach den Ursachen der partiellen Rachischisen und der ähnlichen Missbildungen lassen wir, als ausserhalb des Rahmens dieser Arbeit liegend, auf sich beruhen.

Bei der Discussion der Ursachen der Anencephalie können wir die bekannten Experimente von O. Hertwig nicht unbeachtet lassen. Er liess Eier von Rana fusca sich in einer 0,6procentigen Lösung von Kochsalz entwickeln. Die Embryonen erreichten dabei nur ein Alter von 5—6 Tagen und zeigten eine Missbildung von constantem Typus, die darin bestand, dass die Hirnplatte sich nicht geschlossen hatte, die Medullarrinne folglich hier offenstehend geblieben war. Man muss deshalb annehmen, dass die Embryonen, wenn sie sich weiter hätten entwickeln können, wahrscheinlicherweise Anencephalen geworden wären.

Unter Berücksichtigung dieser Experimente können wir die Möglichkeit nicht abweisen, dass auch die spontan auftretende Anencephalie die Folge irgend welcher abnormen chemischen Zusammensetzung der Nahrungsflüssigkeiten des Embryo sein kann. Andererseits ist es zu bemerken, dass die von Hertwig experimentell erzeugten Anencephalen in einem frühen embryonalen Entwickelungsstadium verstarben, während die menschlichen Anencephalen im Allgemeinen reif und mit sogar auffallend gut entwickeltem Körper geboren werden, welcher Umstand die Uebereinstimmung zwischen beiden Fällen doch unvollständig macht. Offenbar müssen wir die Möglichkeit im Auge behalten, dass dieselbe Missbildung in concreten Fällen aus verschiedenen Ursachen entstehen kann. Wenn also auch die Möglichkeit nicht ganz ausgeschlossen ist, dass die Aplasie des Medullarblattes, die wir als die nächste Ursache der Anencephalie aufgefasst haben, durch Bedingungen, welche dem bei den Hertwig'schen Experimenten wirkenden Factor in irgend wel-

cher Weise analog sind, hervorgerufen werden kann, so ist doch auch die Möglichkeit vorhanden, dass diese Aplasie eine wahrhaft primäre wäre und sich auf eine abnorme Anlage des Keimes selbst zurückführen liesse.

Wenn die von uns aufgestellte Theorie von der Anencephalie als einem Systemdefect bestätigt würde, läge es wohl näher, das Entstehen der Missbildung durch eine abnorme Anlage des Keimes selbst, als durch eine während des Embryonallebens einwirkende Ursache, wie bei den Hertwig'schen Experimenten, zu erklären.

In diesem Zusammenhange dürfte es von Interesse sein, zu erwähnen, dass es nach Angaben in der Literatur mehrmals beobachtet worden ist, dass diese Missbildung bei mehr als einem Kinde derselben Mutter aufgetreten ist (Duval, Hannover, Gade), welche Beobachtungen offenbar für eine fehlerhafte Anlage als Ursache der Anencephalie sprechen.

Schliesslich wollen wir hervorheben, dass es auch unter den Nervenkrankheiten Beispiele einer hereditär auftretenden Aplasie oder, mit anderen Worten ausgedrückt, einer verminderten Wachsthumsenergie gewisser Abtheilungen des Nervensystems giebt, und zwar solcher Abtheilungen, die als functionell abgegrenzte Systeme bezeichnet werden können.

Dabei wollen wir zuerst die spinale, progressive Muskelatrophie in's Auge fassen. Durch mehrere Beobachtungen von Hoffmann und Werding wissen wir nehmlich, dass diese Krankheit zuweilen, wenn auch nur ganz ausnahmsweise, familiär vorkommt. In diesen Fällen tritt die Muskelatrophie schon im ersten Lebensjahre auf und verursacht nach wenigen Jahren einen tödtlichen Ausgang. Bei der anatomischen Untersuchung hat man eine hochgradige Atrophie der motorischen Ganglienzellen im ganzen Rückenmarke, eine starke Degeneration der vorderen Rückenmarkswurzeln und weniger schwere Veränderungen der peripherischen Nerven nachgewiesen. Es scheint deshalb berechtigt anzunehmen, dass eine Herabsetzung der Wachsthumsenergie der motorischen Neurone erster Ordnung, und zwar eine angeborne, die Ursache der genannten anatomischen Veränderung und also auch diejenige der betreffenden Krankheit ausmacht. Diese Auffassung nimmt Werding ausdrücklich an.

Auch die sog. neurale Form der progressiven Muskelatrophie (Typus Charcot-Marie der französischen Verfasser), die der jetzt abgehandelten Krankheit nahe steht, ist in diesem Zusammenhange zu berücksichtigen. Diese Krankheit greift fast immer mehrere Mitglieder derselben Familie an und beginnt in der Regel in der zweiten Hälfte der Kindheit. Zuweilen ist das Auftreten der Krankheit in mehreren (sogar 5, Dejerine) Generationen in derselben Familie festgestellt worden. Es giebt eine ziemlich reichliche Casuistik von klinischen Beobachtungen; da die Krankheit aber einen sehr langwierigen Verlauf hat, sind nur sehr spärliche anatomische Untersuchungen ausgeführt worden. Auch sind diese unter einander nicht völlig übereinstimmend. So haben Oppenheim und Cassirer in ihrem Falle bezüglich des Nervensystems einen in der Hauptsache negativen Erfolg der Untersuchung gehabt, dagegen eine primäre, stark ausgesprochene Myopathie gefunden. Dabei unterschied sich dieser Fall von dem gewöhnlichen Typus dieser Krankheit in der Hinsicht, dass jede hereditäre Disposition fehlte. Die übrigen anatomisch untersuchten Fälle [nehmlich von Virchow[1]), Friedreich, Dubreuille und Marinesco] haben in übereinstimmender Weise gezeigt, dass die anatomische Grundlage der Krankheit in einer Degeneration der peripherischen Nerven besteht, die von der Peripherie nach dem Centrum abnimmt und die in 3 von den genannten Fällen (nehmlich denjenigen von Virchow, Friedreich und Marinesco) mit einer Sklerose der Hinterstränge des Rückenmarks verbunden war. Da die klinischen Symptome — wenigstens im Allgemeinen — eine Affection auch der sensorischen Nervenfasern angeben, und die Hinterstränge zum grössten Theil dem Neuron erster Ordnung angehören, lässt dies Verhalten der Hinterstränge sich gut mit der naheliegenden Auffassung in Uebereinstimmung bringen, dass die Ursache des Leidens in einer angebornen Herabsetzung der Wachsthumenergie der Neurone erster Ordnung zu suchen ist, und zwar, wie die klinischen Symptome angeben, überwiegend derjenigen motorischen Function. Da die Krank-

[1]) Vielleicht darf jedoch der Fall von Virchow der gleich unten abgehandelten Neuritis vom Typus Dejerine zugerechnet werden (vergl. K. Petrén).

ieit sich gewöhnlich erst in der zweiten Hälfte der Kindheit kund giebt, muss man annehmen, dass die Wachsthumenergie der betreffenden Theile des Nervensystems oder mit anderen Worten, der betreffenden Systeme eine genügende gewesen sei, um ihre Entwickelung bis zu einem gewissen Punkte zu bewirken, dass sie aber die bei dem fortschreitenden Wachsthume immer grösseren Ansprüche zuletzt nicht erfüllen könne.

Der eine von uns (K. Petrén) hat in einer früheren Arbeit nachzuweisen versucht, dass theils die interstitielle, hypertrophische und progressive Neuritis vom Type Dejerine (Dejerine et Sottas, Gombault et Mallet), theils die multiplen allgemeinen Neurome sich aller Wahrscheinlichkeit nach auf eine verminderte Wachsthumsenergie der peripherischen Nervenfasern, und zwar sowohl der motorischen, als der sensorischen, oder wenigstens auf eine, im Vergleich mit der Wachsthumsenergie des Bindegewebes der Nerven relative Verminderung der Wachsthumsenergie der Nervenfasern zurückführen lassen. Die bei der erstgenannten Krankheit beobachtete Degeneration der Hinterstränge lässt sich ja bei der Ausdehnung der Entwickelungshemmung auf sämmtliche Neurone erster Ordnung gut erklären. Da die beiden erwähnten Leiden, wenn auch nicht immer, doch am häufigsten familiär auftreten, so liefern auch diese Krankheiten Beispiele einer offenbar angebornen Herabsetzung der Wachsthumsenergie gewisser Abtheilungen des Nervensystems.

Vielleicht könnten wir in diesem Zusammenhange die hereditäre, familiäre Form der spastischen Spinalparalyse (Strümpell) als Beispiel einer angebornen, mangelhaften Wachsthumsenergie der motorischen Neurone zweiter Ordnung anführen. Da Strümpell aber in dem einzigen hiehergehörigen, anatomisch untersuchten Falle auch eine Degeneration der Hinterstränge und der Kleinhirnseitenstrangbahnen gefunden hat, so scheint die pathologische Anatomie dieser Krankheitsform etwas mehr complicirt zu sein, indem sich die anatomischen Veränderungen nicht auf ein System beschränkt haben. Deshalb lassen wir diese Krankheit ausser Betracht. Weiter lassen wir unerwähnt die cerebrale Diplegie, die progressive Bulbärparalyse, die Ophthalmoplegie, die amyotrophische Lateralsklerose, die Friedreich'sche Krankheit, die cerebellare Ataxie, welche sämmt-

liche Krankheiten mehr oder weniger oft familiär auftreten (vergl. Higier); ihre anatomischen Veränderungen sind theils ungenügend erforscht, theils nicht so gut, als die oben erwähnten Krankheiten, auf bestimmte Systeme begrenzt.

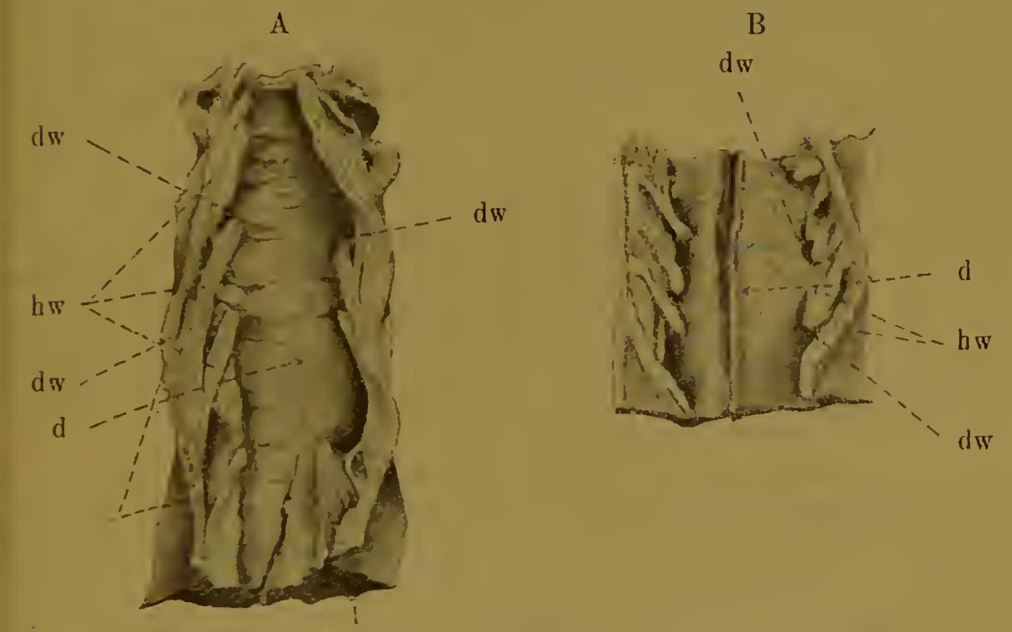
Die Ergebnisse unserer Untersuchungen am Nervensysteme bei Anencephalie haben wir dahin gedeutet, dass eine wahrscheinlich ganz vollständige Aplasie gewisser Systeme des Nervensystems, vermuthlich verbunden mit einer relativen Aplasie der vorhandenen Systeme, sich vorfindet. Andererseits mag unsere kurze Darlegung der oben erwähnten Nervenkrankheiten die Wahrscheinlichkeit der Annahme zeigen, dass diese letzteren in einer relativen Aplasie gewisser Systeme, und zwar einer weitaus geringeren, als der bei der Anencephalie vorkommenden, bestehen. Weiter haben wir gefunden, dass beide Formen von Aplasie familiär und die letztgenannte sogar in mehreren Generationen derselben Familie auftreten können. Es lässt sich nicht ganz leugnen, dass auch das hereditäre Auftreten einer partiellen Aplasie des Nervensystems mit der Annahme irgend welcher chemischen Veränderung der Nahrungsflüssigkeiten des Embryo als ihrer Ursache erklärt werden könnte, in welchem Falle diese chemische Veränderung durch eine abnorme Eigenschaft irgend welcher Art bei der Mutter bedingt sein müsste. Aber es scheint, dass das Vererben einer solchen Eigenschaft schwerlich — wenigstens nach unseren jetzigen Kenntnissen — angenommen werden könnte; das hereditäre Auftreten der genannten Nervenkrankheiten, wie auch das mehrmals beobachtete Vorkommen von mehreren Anencephalen unter den Kindern einer Mutter, sprechen wohl mit Bestimmtheit für eine im Keime selbst vorhandene fehlerhafte Anlage als Ursache der Aplasie. Ein sicheres Urtheil darüber abzugeben, ist nicht möglich. Zuletzt brauchen wir wohl kaum hinzuzufügen, dass auch die Annahme einer primären, von einer fehlerhaften Anlage des Keimes selbst herrührenden Aplasie, wenn sie bestätigt würde, das Entstehen dieser Missbildung im wahren Sinne des Wortes gar nicht erklärt hätte.

Ein Fall von Anencephalie und totaler Amyelie.

Der weibliche Fötus besitzt eine Körperlänge von 29 cm und ist ziemlich gut ernährt.

Der Kopf entbehrt ganz eines cranialen Theiles. Die Basis cranii stellt sich als eine etwas convexe Fläche dar und ist von der gewöhnlichen, schwammigen Masse bedeckt.

Die Wirbelsäule ist in ihrer ganzen Länge nach hinten offen. Nachdem man die Weichtheile an ihrer hinteren Seite weggenommen hat, erscheint die Wirbelsäule als eine 3 cm breite, seichte, nach hinten offene Furche. Der mittlere Theil des Grundes dieser Furche wird von der hinteren Fläche der Wirbelkörper, der laterale von Knochenfortsätzen, welche durch Synchondrose mit den Wirbelkörpern vereinigt sind, gebildet. Diese Fortsätze verlaufen erst gerade lateralwärts und bilden zwischen einander die Foramina intervertebralia, deren „innere" Lumina demnach gerade nach hinten gerichtet sind. Lateralwärts von diesen Foramina nehmen die Fortsätze eine Richtung lateralwärts und nach unten und erreichen in den verschiedenen Theilen der Wirbelsäule eine zwischen 0,7 und 1 cm wechselnde Länge. Im Hals- und Brusttheile sind diese Fortsätze schmaler und länger,



Fall von totaler Amylie. Die hintere Fläche des Inhaltes der Wirbelrinne. Die Membran (Pia mater), welche die vorhandenen hinteren Wurzeln deckt, ist in der Mittellinie gespalten und ihre beiden Hälften sind lateralwärts gezogen. Ein Theil des Inhaltes der Wirbelrinne, etwa im Niveau der unteren Brustwirbel, war schon bei der Zeichnung zur mikroskopischen Untersuchung weggeschnitten worden. A der obere zurückgebliebene Theil. B der untere zurückgebliebene Theil. d die hintere Fläche der Dura mater. hw die hinteren Wurzeln. dw die Stellen, wo diese durch die Dura verlaufen.

im Lendentheile kürzer und breiter. Im Brusttheile erstrecken sie sich hinter den hinteren Enden der Rippen, so dass die Rückenmusculatur sich zum Theil zwischen diesen und den genannten Fortsätzen eingeklemmt befindet. Das hier beschriebene Verhalten dieser Fortsätze, gleichwie auch ihre Grösse und Form lassen uns sicher erkennen, dass sie die beiden Hälften der Wirbel-

bogen ausmachen, welche sich nicht in normaler Weise in der Mittellinie vereinigt, sondern die oben angegebene laterale Richtung angenommen haben.

Der hinteren Fläche der Wirbelkörper am nächsten liegt eine feste, nach oben an Dicke zunehmende Membran, offenbar die Dura mater. An ihrer vorderen Seite, gerade hinter den Intervertebrallöchern, liegt jederseits eine Reihe kleiner Spinalganglien. Im unteren Theile der Wirbelsäule sind sie frei und ganz vor der Dura mater gelegen, in ihrem oberen Theile sind sie mehr oder weniger vollständig in die hier dickere Dura eingebettet. Von diesen Ganglien nehmen Nerven ihren Ursprung, theils in der Richtung nach vorn, welche man durch die Intervertebrallöcher verfolgen kann, theils nach hinten. Die letzteren gehen durch die Dura; alsdann theilt sich jede Nervenwurzel in einige wenige Stränge, die einen Durchmesser von etwa 0,5—1 mm besitzen. Diese sind von einer dünnen Membran bedeckt und zusammengehalten und verlaufen — nachdem sie die Dura passirt haben — im oberen Theile der Wirbelsäule in der Richtung nach unten und ein wenig nach hinten (Fig. A S. 461), im unteren dagegen nach oben (Fig. B S. 461). Sie können im Allgemeinen 2—3 cm weit verfolgt werden, verlieren sich danach aber in der genannten, sie überlagernden dünnen Membran.

Die von der Wirbelsäule gebildete Furche zeigt zwar keinen anderen Inhalt, als die Dura mater, die erwähnten Nervenwurzeln und die diese bedeckende dünne Membran. Auch die mikroskopische Untersuchung lässt nicht die geringste Spur eines Rückenmarks entdecken. Die Querschnitte zeigen ausser den oben erwähnten Theilen nichts anderes, als zwischen den Wurzeln gelegene, ziemlich stark erweiterte Gefässe. Die Spinalganglien und ihre Ganglienzellen sind gut entwickelt und ihr Gewebe bietet auch sonst ein völlig normales Aussehen dar.

Auch aus der Netzhaut haben wir Schnitte angefertigt. Die genauere Feststellung des Zustandes dieses Organes war an dem schon alten Spirituspräparate etwas erschwert. Indess beobachtet man, dass die beiden Körnerschichten in offenbar ganz normalem Zustande vorhanden sind. Stäbchen und Zapfen treten nicht ganz deutlich hervor; vielleicht kann dies der nicht völlig genügenden Conservirung zugeschrieben werden. Die Nervenfaserschicht fehlt völlig. Die Ganglienzellenschicht dagegen ist vorhanden; in ihr beobachtet man eine ziemliche Menge von (durch Alaun-Hämatoxylin) gefärbten Kernen. Die vorhandenen Kerne sind aber nicht in der für Ganglienzellenkerne speciell charakteristischen Weise gefärbt und liegen in ziemlich grossen, fast leeren Räumen; von dem durch Alaun-Hämatoxylin sich ziemlich stark färbenden Körper der Ganglienzelle ist aber nichts zu finden. Wir können deshalb bestimmt behaupten, dass es unzweideutige Ganglienzellen nirgends giebt.

Bei der makroskopischen Untersuchung scheint die Musculatur normal entwickelt zu sein. Von den Rückenmuskeln, gleichwie auch vom Musc. biceps brach. haben wir Schnitte angefertigt. Die Muskelfasern erscheinen deutlich quergestreift und die Schnitte bieten auch sonst ein normales Aussehen dar.

Es handelt sich also hier um einen Fall, wo sowohl das Gehirn als das Rückenmark fehlte. In jüngster Zeit sind nur zwei mikroskopisch untersuchte Fälle dieser Art mitgetheilt worden (Leonowa, Gade). Schon 1870 hat jedoch Manz 7 Fälle von Anencephalie untersucht, in denen „die ganze oder der grösste Theil der Wirbelsäule gespalten war und damit auch das Rückenmark theilweise oder ganz fehlte". Das Verhalten der Spinalganglien und der spinalen Wurzeln bietet bei diesen Fällen von Amyelie das grösste Interesse dar. Manz giebt, wie wir schon erwähnt haben, in Kürze an, dass er „in den Spinalganglien Nervenzellen in grosser Zahl und von normalem Bau" gefunden hat. Weiter erwähnt er, dass er das Vorhandensein „der spinalen Wurzeln" festgestellt habe. Eine genauere Beschreibung des Verhaltens der Wurzeln, die eine kritische Prüfung dieser Angabe ermöglichte, giebt er nicht; wir müssen daher, um die Möglichkeit des Vorkommens von vorderen Wurzeln bei Amyelie annehmen zu können, noch weitere Beobachtungen abwarten.

Die anderen 3 Fälle (nehmlich die von Leonowa und von Gade und der unsere) stimmen darin mit einander überein, dass man jede Bildung, die als vordere Wurzeln gedeutet werden könnten, vermisst. Weiter waren die Spinalganglien in diesen Fällen normal oder fast normal entwickelt; man fand Nervenstämme, die von diesen Ganglien sowohl in peripherischer, als in centraler Richtung verliefen. Man könnte sogar mit Grund sagen, dass die central gerichteten Nervenstämme, mit anderen Worten, die hinteren Wurzeln in die Höhle, hier also in die Rinne der Wirbelsäule hineingewachsen sind und das Rückenmark hier vergebens suchten. Wie auch Leonowa in Bezug auf seinen Fall scharf betont hat, liefern diese Fälle sichere Beweise dafür, dass die sensorischen Nervenfasern der Neurone erster Ordnung nicht im centralen Nervensystem ihre Kerne haben, sondern dass die Spinalganglien als ihre Kerne aufzufassen sind. Diese Thatsache ist heute schon durch zahlreiche Beobachtungen verschiedener Art sicher festgestellt, wie auch allgemein anerkannt worden. Das grösste Interesse scheinen uns aber diese Beobachtungen dadurch darzubieten, dass sie die auffallend grosse

Selbständigkeit der Anlage der Spinalganglien zeigen, insbesondere wie lange und wie vollständig diese Bildungen und die von ihnen entstammenden Nerven sich beim völligen Fehlen des centralen Nervensystems entwickeln können.

Der Verlauf der hinteren Wurzeln hat in den verschiedenen Fällen ziemlich stark gewechselt. In dem Falle von Leonowa hatten sämmtliche Wurzeln eine aufsteigende Richtung und einen auffallend langen Verlauf, so dass sogar eine den am meisten caudalen Ganglien entstammende Wurzel bis zum Occipitalknochen reichte. Sowohl in unserem Falle, als in dem von Gade haben dagegen die Wurzeln eine abweichende Anordnung gezeigt, indem die des oberen Theils der Wirbelsäule nach unten, die des unteren nach oben verliefen. Die Ursache dieses convergirenden[1]) Verlaufs der Wurzeln glaubt Gade darin zu finden, dass das Wachsthum der dünnen Membran, welche die Wurzeln bedeckt (vermuthlich die umgebildete Pia mater), in einem gewissen und zwar frühen Stadium der embryonalen Entwickelung aufgehört hat, während die Wirbelsäule ihr Wachsthum fortgesetzt hat. Da die Wurzeln schon an der genannten Membran befestigt waren, mussten sie einen convergirenden Verlauf annehmen. Diese Erklärung scheint nicht gut mit der Thatsache zu harmoniren, dass wir in unserem Falle die erwähnte Membran auch im oberen Theile der Wirbelsäule nachgewiesen haben. Auch war in unserem Falle die von Gade beschriebene Lordose der Wirbelsäule nicht vorhanden. Ueberhaupt müssen wir die Frage nach den Ursachen des beschriebenen Verlaufes der Wurzeln dahingestellt sein lassen.

Die von uns oben beschriebene, sehr eigenthümliche Anordnung der Wirbelbogen, die sich von den Körpern aus lateralwärts erstrecken und hinter den Rippen gelegen sind, ist früher nicht beobachtet worden. Leonowa giebt an, dass die Bogen vollständig gefehlt haben; Gade aber drückt sich in folgender — nicht ganz deutlicher — Weise aus: „Arcus ist zusammen mit Corpus in der Breite ausgezogen“. Die Frage, wie man das von

[1]) Gade bezeichnet den Verlauf der Wurzeln als divergirend, weil er von ihrem freien Ende ausgeht. Es scheint uns richtiger, vom Ursprunge dieser Wurzeln, d. h. von den Spinalganglien aus, zu rechnen.

uns gefundene Verhältniss der Wirbelbogen erklären soll, müssen wir unberührt lassen.

In unserem Fall haben wir die sehr bemerkenswerthe Beobachtung von Leonowa bestätigen können, dass die Muskelfasern — trotz der vollständigen Abwesenheit der motorischen Ganglienzellen, der vorderen Wurzeln und aller Wahrscheinlichkeit nach auch jedes Theils der motorischen Nervenfasern — eine normale Ausbildung erreicht haben. In Uebereinstimmung mit Leonowa können wir diese Thatsache nicht in anderer Weise deuten, als dass der Einfluss der motorischen Nerven auf die Ernährung der Muskeln nicht in der frühesten Entwickelungszeit vorhanden ist, sondern sich erst später einstellt.

In der neurologischen Literatur haben wir eine Beobachtung gefunden, die unseres Erachtens für diese Schlussfolgerung spricht. Bezüglich eines Falles der oben von uns abgehandelten familiären Form der progressiven, spinalen Muskelatrophie hebt nehmlich Hoffmann hervor, dass, trotz der schweren Erkrankung der nervösen Elemente der Vordersäulen des Rückenmarks, trotz der so starken Degeneration der vorderen Rückenmarkswurzeln und der ausgesprochenen, wenn auch nicht so auffälligen Degeneration der peripherischen Nerven, sich nur eine „einfache“ Atrophie — abgesehen von wenigen hypertrophischen Fasern — der Muskeln ohne Kernvermehrung, eher mit Kernschwund, so lange die Fasern überhaupt noch als schmale Gebilde zu erkennen waren, aber mit völlig gut erhaltener Querstreifung fand. Da die betreffende Krankheit hereditär ist und schon im ersten Lebensjahr auftritt, lässt sich das von Hoffmann hervorgehobene Missverhältniss zwischen der Zerstörung der Nerven- und der Muskelfasern am leichtesten durch das von Leonowa und uns nachgewiesene Verhalten erklären, dass die Muskelfasern während des Embryonallebens eine vom Einfluss der Nervenfasern unabhängige Entwickelungsfähigkeit besitzen.

Die Augen boten in dem Falle von Gade eine vielfache Missbildung dar: Mikrophthalmie und Defect des ganzen vorderen Theils des Auges, wenigstens einerseits. Veränderungen dieser Art sind weder in den Fällen von Leonowa und Hegler, noch in dem unsrigen vorhanden gewesen. Auch Manz, der eine

sorgfältige Untersuchung der Netzhaut in 8 Fällen von mit mehr oder weniger vollständiger Rachischisis verbundener Anencephalie vorgenommen hat, fand in keinem Fall Missbildungen derselben Art, wie Gade. Diesen Befund von Gade können wir also als eine zufällige Complication bezeichnen.

Bezüglich des Auges bietet die Netzhaut das hauptsächliche Interesse dar. Das Verhalten der Stäbchen und Zapfen ist ein etwas wechselndes gewesen. Gade fand diese Gebilde gut entwickelt, Leonowa hat an ihrem Platz nur maccrirte Massen, Hegler, wie wir, nur undeutliche Bildungen gefunden. Manz hat in 5 Fällen die Netzhaut in frischem Zustande untersucht und in sämmtlichen eine geschlossene Lage von Stäbchen und Zapfen, nur mehr oder weniger gut conservirten, nachgewiesen. Wenn wir einerseits die in allen Fällen normale Entwickelung der äusseren Körperschicht in Betracht ziehen, andererseits die grosse Empfindlichkeit dieses Terminalapparates bedenken, so scheint uns die Annahme berechtigt, dass die Stäbchen und Zapfen constant normal oder fast normal entwickelt gewesen sind.

In den sämmtlichen citirten Fällen (zu welchen noch ein von Wahl beschriebener Fall hinzuzufügen ist), wie auch in dem unsrigen, hat jede Spur der Nervenfaserschicht der Netzhaut gefehlt und in den Sehnerven sind niemals Nervenfasern nachgewiesen worden. Völlige Uebereinstimmung zeigen auch diese sämmtlichen Fälle darin, dass unzweideutige Ganglienzellen in der Ganglienzellenschicht niemals nachgewiesen worden sind.

Die übrigen Schichten der Netzhaut sind immer normal gefunden worden.

Wir sind demnach durch diese kritische Darlegung zu dem Schlusse geführt worden, dass die Befunde bei der Untersuchung der Netzhaut an einfacher und an mit Amyelie verbundener Anencephalie constant sind, und zwar in der Weise, dass nur die Nervenfasern- und die Ganglienzellenschichten gefehlt haben. Diese Thatsache können wir offenbar mit voller Berechtigung auch so ausdrücken, dass ein Systemdefect der Netzhaut sich vorfindet, und zwar in der Weise, dass die Neurone erster und zweiter Ordnung normal angelegt und ent-

wickelt worden sind, diejenigen dritter aber ganz fehlen; ebenso wie wir vorher in Bezug auf das Rückenmark und das verlängerte Mark das Vorhandensein eines Systemdefects als höchst wahrscheinlich nachgewiesen haben. Was die Netzhaut betrifft, so können wir diesen Schluss mit noch grösserer Bestimmtheit aussprechen.

Es ist wohl kaum nöthig, auch hier hervorzuheben, dass die Feststellung eines Systemdefects in der Anlage der Netzhaut den Theorien von äusseren, mechanischen Ursachen der betreffenden Missbildung in ganz bestimmter Weise widerspricht. Die Entwickelung der sonstigen Theile der Netzhaut zeigt deutlich, dass die Augenblasen in normaler Weise angelegt worden sind. Welche äussere Ursache hätte danach unter Schonung der Körnerschichten die Ganglienzellenschicht zerstören können? Der beobachtete Systemdefect der Netzhaut lässt sich offenbar nur mit der Annahme einer fehlerhaften Anlage als Ursache der Missbildung in Uebereinstimmung bringen. Die von Recklinghausen bezüglich der Rachischisis und den verwandten Missbildungen vorgeschlagene Auffassung, nach welcher diese fehlerhafte Anlage in dem Blastoderm zu suchen wäre, lässt sich in Bezug auf den Defect in der Netzhaut nicht vertheidigen, weil sämmtliche vom Blastoderm entstammende Bildungen im Auge in normaler Weise entwickelt sind. Daher sind wir auch hier zu der Annahme einer fehlerhaften Anlage des Medullarblattes selbst mit Nothwendigkeit geführt worden.

Die Untersuchungen der Netzhaut geben keine Aufschlüsse über die vorher abgehandelte und noch unentschiedene Frage, ob diese fehlerhafte Anlage durch irgend welche chemische Veränderung der Nahrungsflüssigkeiten des Embryo hervorgerufen ist, oder ob sie — was uns wahrscheinlicher erscheint — vom Keime selbst herstammt.

Literatur.

Ahlfeld, Die Missbildungen des Menschen. Leipzig 1882.

Arnold, J., Gehirn, Rückenmark und Schädel eines Hemicephalus von dreitägiger Lebensdauer. Ziegler's Beiträge. Bd. XI. S. 407. 1891.

v. Baer, K. E., Schädel- und Kopfmangel an Embryonen von Schweinen u. s. w. Verhandl. der Kais. Leop. Carol. Akad. der Naturforscher. Bd. 14. S. 827. 1829.

Bulloch, William, The central nervous system of an Anencephalous Foetus. Journal of Anatomy and Physiology. Vol. XXIX. p. 276. 1895.

Dareste, Sur la production artificielle des monstruosités. Paris 1877. Cit. nach Lebedeff und Perls. — Recherches sur le mode de formation de la fissure spinale. Comptes rendues de l'academie des sciences. 1879. p. 1042.

Darvas, Ueber das Nervensystem eines Anencephalus, verglichen mit dem Nervensystem normaler Neugeborner. Anatomischer Anzeiger. Ergänzungsheft zum IX. Bande. S. 187. 1894.

Dejerine, J., Anatomie des centres nerveux. Paris 1895. — Contribution à l'étude de la névrite interstitielle, hypertrophique et progressive de l'enfance. Revue de Médecine. T. 16. p. 881. 1896.

Dejerine, J., et Sottas, J., Sur la névrite interstitielle, hypertrophique et progressive de l'enfance. Mémoires de la société de biologie. 1893. p. 63.

Dubreuilh, William, Étude sur quelques cas d'atrophie musculaire. Revue de Médecine. 1890. p. 441.

Duval, Mathias, Pathogénie générale de l'embryon tératogénique. Traité de pathologie générale par Ch. Bouchard. Paris 1895. p. 159.

Edinger, Ludwig, Vorlesungen über den Bau der nervösen Centralorgane des Menschen und der Thiere. Leipzig 1896.

Flechsig, P., Die Leitungsbahnen im Gehirn und Rückenmark des Menschen. Leipzig 1876. Nach Arnold a. a. O. citirt.

Friedreich, N., Ueber progressive Muskelatrophie, über wahre und falsche Muskelhypertrophie. Berlin 1873.

Förster, August, Die Missbildungen des Menschen. Jena 1861.

Gade, F. G., Et tilfaelde af anencefalie og total amyelie med flere andre dannelsesfeil. Norsk Magazin for Laegevidenskaben. 55 Aargang. sid 715. 1894.

Geoffroy Saint-Hilaire, M. Isidore, Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux. Paris 1836.

Gombault, Albert, et Mallet, Un cas de tabes ayant débuté dans l'enfance. Archives de médec. expérim. et d'anatom. pathol. T. 1. p. 385. 1889.

Hannover, Adolph, Den menneskelige hjerneskaals bygning ved Anencephalia og misdannelsens forhold til hjerneskallens primordialbrusk. Vidensk. Selsk. Skr., 6 Raekke, naturvid. og mathem. Afd., I, 8—10. Kjobenhavn 1882.

Hegler, Joseph, Das Auge bei Anencephalie. Inaug.-Diss. Würzburg 1893.

Hertwig, Oscar, Beiträge zur experimentellen Morphologie und Entwickelungsgeschichte. 1. Die Entwickelung des Froscheies unter dem Einfluss schwächerer und stärkerer Kochsalzlösungen. Archiv für mikroskopische Anatomie. Bd. XLIV. S. 285. 1895.

Higier, Heinrich, Ueber die seltenen Formen der hereditären und familiären Hirn- und Rückenmarkskrankheiten. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde. Bd. 9. 1897.

Hoffman, J., Zur Lehre von der Syringomyelie. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde. Bd. 3. S. 1. 1893. — Ueber chronische spinale Muskelatrophie im Kindesalter, auf familiärer Basis. Ebendaselbst. Bd. 3. S. 427. 1893. — Weiterer Beitrag zur Lehre von der hereditären progressiven spinalen Muskelatrophie im Kindesalter. Ebendaselbst. Bd. 10. S. 292. 1897.

Jacoby, Martin, Ueber sehr frühzeitige Störungen in der Entwickelung des Centralnervensystems. Dieses Archiv. Bd. 147. S. 149. 1897.

Joffroy et Achard, De la myélite cavitaire. Arch. de physiol. norm. et patholog. 1887. II. p. 435.

Lebedeff, A., Ueber die Entstehung der Anencephalie und Spina bifida bei Vögeln und Menschen. Dieses Archiv. Bd. 86. S. 263. 1881.

v. Leonowa, O., Ein Fall von Anencephalie. Archiv für Anatomie und Physiologie. 1890. S. 403. — Zur pathologischen Entwickelung des Centralnervensystems. (Ein Fall von Anencephalie combinirt mit totaler Amyelie.) Neurolog. Centralbl. Jahrg. 12. S. 218 und 263. 1893.

Leyden, E., Ueber Hydromyelus und Syringomyelie. Dieses Archiv. Bd. 67. S. 1. 1876.

Leyden, E., und Goldscheider, Die Erkrankungen des Rückenmarkes und der Medulla oblongata. Wien 1897.

Loewenthal, N., Neuer experimentell-anatomischer Beitrag zur Kenntniss einiger Bahnen im Gehirn und Rückenmark. Internationale Monatsschrift für Anatomie und Physiologie. Bd. X. S. 168, 252 und 269. 1893.

Manz, W., Das Auge der hirnlosen Missgeburten. Dieses Archiv. Bd. 51. S. 313. 1870.

Marchand, Eulenburg's Realencyclopädie. Bd. 9. S. 135. 1881.

Marinesco, Contribution à l'étude de l'amyotrophie Charcot-Marie. Arch. de pathologie expérimentale et comparée. 1895. p. 920. Cit. nach Dejerine.

Minor, Cit. nach Leyden und Goldscheider, a. a. O.

Oppenheim und Cassirer, Ein Beitrag zur Lehre von der sogenannten progressiven neurotischen Muskelatrophie. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilkunde. Bd. 10. S. 143. 1896.

Panum, P. L., Bidrag til kundskab om misdannelsernes oprindelse. Nordiskt Medicinskt Archiv. Bd. 1. S. 1. 1869.

Perls, M., Lehrbuch der allgemeinen Pathologie. Stuttgart 1894.

Petrén, Karl, Beiträge zur Kenntniss der multiplen allgemeinen Neurome. Nordiskt Medicinskt Archiv. Bd. 30. No. 10. 1897.

v. Recklinghausen, F., Untersuchungen über die Spina bifida. Dieses Archiv. Bd. 105. S. 243 und 373. 1886.

Redlich, Emil, Die Amyloidkörperchen des Nervensystems. Jahrbücher für Psychiatrie. Bd. 10. S. 1. 1892.

Schlesinger, Hermann, Die Syringomyelie. Leipzig und Wien 1895.

Schultze, F., Ueber Spalt-, Höhlen- und Gliombildung im Rückenmark und in der Medulla oblongata. Dieses Archiv. Bd. 87. S. 510. 1882. — Weitere Beiträge zur Lehre von der centralen Gliose des Rückenmarks mit Syringomyelie. Dieses Archiv. Bd. 102. S. 435. 1885.

Schürhoff, C., Zur Kenntniss des Centralnervensystems der Hemicephalen. Bibliotheca medica. Abtheilung C. Heft 3. 1894.

Simon, Th., Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des Centralnervensystems. Archiv für Psychiatrie. Bd. V. Cit. nach Schlesinger.

Strümpell, A., Ueber eine bestimmte Form der primären combinirten Systemerkrankungen des Rückenmarks. Archiv für Psychiatrie. Bd. 17. S. 217. 1886.

Virchow, Rud., Ein Fall von progressiver Muskelatrophie. Dieses Archiv. Bd. 8. S. 537. 1855. — Die Betheiligung des Rückenmarks an der Spina bifida und die Hydromyelie. Dieses Archiv. Bd. 27. S. 575.

de Wahl, Ed., De retinae textura in monstro anencephalico disquisitiones microscopicae. Dissert. Dorpat 1859. Cit. nach Manz, a. a. O.

Werding, G., Zwei frühinfantile hereditäre Fälle von progressiver Muskelatrophie unter dem Bilde der Dystrophie, aber auf neurotischer Grundlage. Archiv für Psychiatrie. Bd. 22. S. 437. 1891. — Die frühinfantile progressive spinale Amyotrophie. Archiv für Psychiatrie. Bd. 26. S. 706. 1894.

